

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ
до практичних занять для студентів
Вікові аспекти дитячої кардіології

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ
до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 1</i>	Анатомо-фізіологічні особливості серцево-судинної системи у дітей
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	1. Анатомо-фізіологічні особливості серцево-судинної системи у дітей 2. Абетка діагностики серцево-судинних захворювань у дітей
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Мета: набуття студентом знань та фахових компетентностей з дитячої кардіології, необхідних в процесі подальшого вивчення курсу і у професійній діяльності лікаря в галузі охорони здоров'я;

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: Будову та функції серця у дітей які є основою дитячої кардіології. Особливості призначення функціональних проб у дітей, як вони відрізняється від дорослих, з огляду на фізіологічні та психологічні особливості дітей. Анатомо-фізіологічні особливості, методика, обстеження серцево-судинної системи у дітей.

ВМІТИ: приймати пацієнтів, збирати анамнез (історію хвороби), проводити фізикальний огляд та встановлювати діагнози. Важливо розрізняти звичайні симптоми від тих, що вказують на серцеві проблеми.

Практичні заняття передбачають теоретичне обґрунтування основних питань теми та засвоєння наступних практичних навичок:

- 1) огляд хворих та визначення клінічних особливостей перебігу основних захворювань патології серцево-судинної системи у дітей;
- 2) інтерпретація результатів деяких функціональних проб які використовуються в дитячій кардіології.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у соматичному відділенні.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, анатомо-фізіологічні	1,5 год.		

	особливості, методика, обстеження серцево-судинної системи у дітей.)		Ситуаційні задачі.
3.	Заключний етап	15 хв.	
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки		
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента		
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття		

Анатомо-фізіологічні особливості

серцево-судинної системи у дітей

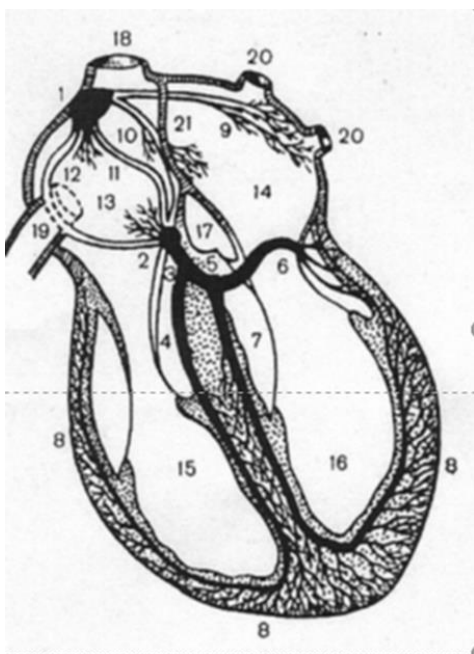
(Абетка діагностики серцево-судинних захворювань у дітей)

У які терміни та як відбувається формування серця дитини?

Закладка серця починається на 2-му тижні внутрішньоутробного розвитку із двох самостійних серцевих зачатків, які потім зливаються в одну трубку. На 4-му тижні серце стає двокамерним, що складається з первинного передсердя та первинного шлуночка. На 5-му тижні йде утворення міжпередсердної перегородки, і серце стає трикамерним. На 6-8-му тижнях відбувається поділ загального артеріального стовбура на дві магістральні судини: легеневу артерію та аорту, а первинного шлуночка – на праву та ліву, формуються клапани серця.

Таким чином, оскільки закладення та формування серця відбувається максимально рано, вплив несприятливих ендогенних та екзогенних факторів (інфекційних, фізичних, токсичних, у тому числі ліків) у першому триместрі вагітності може призвести до формування ВВС у плода.

Одночасно (з 4-го тижня) йде формування провідної системи серця (рис. 1): крім основних шляхів (синоатріального, атріовентрикулярного вузлів, пучків Гіса, Бахмана, Венкебаха, Тореля) закладаються додаткові (Махайма, Кента, Джеймса та ін.). До народження дитини відбувається інволюція додаткових пучків, лише в 0,2-0,1% дітей вони залишаються і можуть стати субстратом у розвиток аритмій.



1- Синусовий вузол;

2- Передсердно-шлуночковий вузол;

3- Пучок Гіса;

4- Права ніжка пучка Гіса;

5- Ліва ніжка пучка Гіса

6- Передня гілка пучка Гіса;

7- Задня гілка лівої ніжки пучка Гіса;

8- Мережа волокон Пуркіньє;

9- Пучок Бахмана;

10- Передній міжвузловий шлях;

11- Середній міжвузловий пучок;

12- Задній міжвузловий пучок;

13- Праве передсердя;

14- Ліве передсердя;

15- Правий шлуночок;

16- Лівий шлуночок;

17- Аорта;

18- Верхня порожня вена;

19- Нижня порожня вена;

20- Легеневі вени;

21- Міжпередсердна перегородка.

У чому полягають особливості кровообігу плода?

До кінця 2-го місяця вагітності зародок живиться гістотрофним методом. Далі встановлюється плацентарний кровообіг, що зберігається до моменту народження дитини і здійснюється за допомогою непарної пупкової вени у складі пупкового канатика, що несе кисень і поживні речовини до плода та двох пупкових артерій, що повертають венозну кров у плаценту (рис. 2). Легкі плода та мале коло кровообігу в процесі газообміну не беруть участі. Плацентарна кров насичена киснем на 70% і має PO_2 28-30 мм рт.ст.

Пупкова вена прямує до воріт печінки, де утворює кілька гілок, які зливаються з ворітною веною. Тільки пупкової вені і судині, що від неї до печінки, міститься суто артеріальна кров, а інших судинах – змішана кров, але з різним ступенем оксигенації.

Пупкова вена впадає через **аранцієву (венозну) протоку** в нижню порожню вену, де з'єднується з венозною кров'ю від органів черевної порожнини, нижньої половини тулуба та з порталної вени. Потім ця кров з досить високим вмістом кисню надходить у праве передсердя і завдяки особливому гребінцю потрапляє через **овальне вікно** переважно у ліве передсердя, де поєднується з невеликою кількістю венозної крові, що пройшла через легені. Далі ця кров під час систоли лівого шлуночка викидається в аорту і через судини, що відходять від дуги

аорти, головний мозок і верхню половину тулуба. Тому печінка, головний мозок та серце (через коронарні судини) знаходяться в умовах кращої оксигенації.

Інша частина крові з нижньої порожнистої вени поєднується в правому передсерді з венозною кров'ю з верхньої порожнистої вени, надходить у правий шлуночок і з нього в легеневу артерію. Тільки близько 4-6% викиду з правого шлуночка проходить через мале коло кровообігу, т.к. легкі плоди спалися, а більше крові через **Боталов (артеріальний) проток** надходить в аорту нижче відходження судин від дуги аорти. Щоб подолати підвищений судинний опір малого кола, правий шлуночок функціонує з високою активністю і є основним рушійним фактором кровообігу в цілому. Лівий шлуночок працює з меншим об'ємом крові через нефункціонуючі легені і тому поступається за своєю активністю правому. Тому при несприятливій адаптації до постнатальних умов життя у новонародженого легше виникає лівошлуночкова серцева недостатність, ніж правошлуночкова.

Таким чином, для кровообігу плода характерно:

- високий тиск у малому колі кровообігу; низький тиск у великому колі кровообігу;
- наявність фетальних комунікацій: відкритого овального вікна, артеріальної (Боталової) протоки, венозної протоки;
- Паралельна циркуляція (мал. 2);
- правий шлуночок внутрішньоутробно виконує велику роботу порівняно з лівим.

Як змінюється кровообіг після народження?

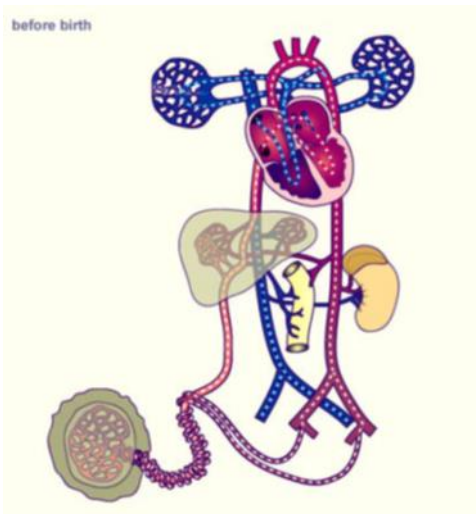
Плацента припиняє свою роль орган дихання, починають функціонувати легкі. Знижується легеневий судинний опір, збільшується системний судинний опір.

Закриваються фетальні внутрішньо-і позасерцеві шунти. Циркуляція стає послідовною (мал. 3).

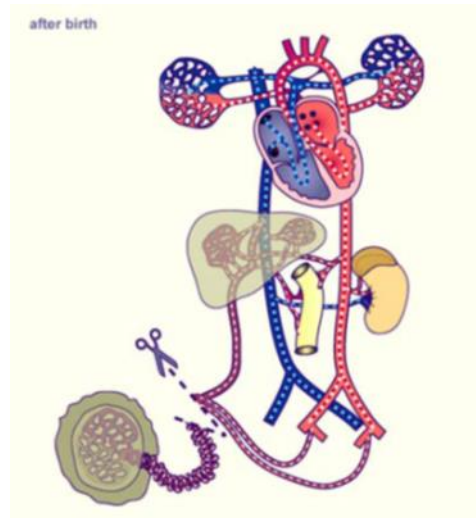
Зменшується в'язкість крові за рахунок зниження кількості еритроцитів.

Виключення плацентарного кровообігу веде до зменшення кількості циркулюючої крові у новонародженого на 25-30% та скорочення шляху, що проходить кров.

Зменшується навантаження на правий та збільшується на лівий шлуночок, який поступово починає домінувати.



Малюнок 2 кровобіг плоду



Малюнок 3 кровообіг новонародженого

У який термін відбувається закриття фетальних комунікацій?

Овальне вікно

У 50% здорових дітей право-лівий шунт епізодично функціонує від 8 днів до 1 року життя. У решти 50% функціонує овальне вікно (ФГО) може зберігатися до 5 років. У 25% ФГО зберігається в дорослому віці і може в окремих випадках стати причиною кардіоембологенного ішемічного інсульту.

Артеріальна протока

Право-ліве шунтування можливе в перші 1-2 години після народження. Часткове закриття відбувається через 10-20 годин, зберігається залишкове ліво-праве шунтування. Анатомічне закриття відбувається на 3-4-6 тижні життя. При збереженні шунтового скидання відкрита артеріальна протока розцінюється як ВВС.

Венозна протока

Функціональне закриття відбувається у перші хвилини-добу життя. Можливе проходження зондом за 3-5 днів життя. Анатомічне закриття відбувається на 2-3 тижні.

Що таке малі аномалії серця і що до них відноситься?

Малі аномалії серця – аномалії розвитку серця, що характеризуються наявністю анатомічних та морфологічних відхилень від норми, але не супроводжуються клінічно та гемодинамічно значущими порушеннями.

До малих аномалій серця відносяться:

- відкрите овальне вікно
- асиметрія, пролапси трикуспідального та аортального клапанів
- мала аневризму міжпередсердної перегородки

- діагональні, поперечні та множинні помилкові хорди та аномальні трабекули лівого шлуночка

Діти з малими аномаліями серця мають II групу здоров'я.

Чим відрізняється серце дитини від дорослої людини?

- У новонароджених серце відносно велике та становить 0,8% від маси тіла (близько 22 г). Для порівняння: у дорослих – 0,4% маси тіла. Правий та лівий шлуночки приблизно рівні, товщина їх стінок становить 5 мм. Обидва передсердя великі, товщина їх стін близько 2 мм.
- З віком відбувається наростання маси серця: до 8 місяців маса подвоюється, до 3 років потроюється, до 6 років збільшується в 11 разів. Однак у всі періоди дитинства збільшення об'єму серця відстає від зростання тіла загалом.
- Відділи серця збільшуються нерівномірно: до 2 років найінтенсивніше ростуть передсердя, з 2 до 10 років — усе серце загалом, після 10 років збільшуються переважно шлуночки. ЛШШ росте швидше за праве. Товщина стінок і маса ЛШШ також більша, ніж правого. У всі періоди дитинства, за винятком віку від 13 до 15 років, коли дівчатка зростають швидше, розміри серця більші у хлопчиків.
- Коронарні судини до 2 років розподіляються за розсипним типом, з 2 до 6 років – змішаним, після 6 років – по-дорослому, магістральним типом. Збільшуються просвіт та товщина стінок (за рахунок інтими) основних судин, а периферичні гілки редукуються.
- Форма серця округла зазвичай до 6 років, після 6 років наближається до овальної, властивої дорослим.
- Розташування серця змінюється з віком: до 2-3 років воно лежить горизонтально на піднятій діафрагмі, до передньої грудної стінки належить правий шлуночок, що формує в основному серцевий поштовх. Верхівка серця до 6 місяців утворена правим та лівим шлуночком, з 6 міс. - Тільки лівим.
- Протягом перших років життя та в підлітковому віці відбувається поворот та переміщення серця всередині грудної клітки, у зв'язку з чим межі його змінюються: верхня поступово опускається, ліва наближається до серединно-ключичної лінії, права – до краю грудини.

Як змінюється артеріальний тиск із віком дитини?

Артеріальний тиск, як та інші показники, підвищується із віком дитини. Найбільш швидко воно зростає у грудному віці (на 1 мм рт.ст. на місяць), у дітей від 1 до 5 років практично не змінюється, а з 6-річного віку до періоду статевого дозрівання знову збільшується.

Більше значно підвищується систолічний АТ. Цей показник від народження до 20 років зростає в середньому на 2 мм рт.ст. на рік у хлопчиків та на 1 мм рт.ст. на рік у дівчаток. Діастолічний АТ збільшується меншою мірою – в середньому на 0,5 мм рт.ст. на рік. У підлітковому віці (13-17 років) діастолічний артеріальний тиск практично не змінюється. У дітей віком від 1 року до 15 років включно артеріальний тиск оцінюється по центильним таблицям, з урахуванням віку, статі та зростання.

У доношеного новонародженого систолічний артеріальний тиск становить близько 60-65 мм рт.ст., підвищуючись до кінця першого тижня життя до 75-80 мм рт.ст. Відповідно до сучасних вимог, показники АТ у новонароджених оцінюються залежно від гестаційного віку (Додаток 1).

Приблизний рівень максимального АТ у дітей першого року життя можна розрахувати за такою формулою:

$$76 + 2n, \text{ де}$$

76 – середній показник систолічного АТ у новонародженого, n – число місяців.

Відомості про нормальні значення АТ у дітей віком від 1 до 12 місяців обмежені, при цьому відсутні показники для визначення 95-го відсотка АТ. Наявні в даний час дані свідчать про те, що АТ залишається відносно незмінним у дітей в інтервалі між періодом новонародженості та однорічним віком, що дозволяє використовувати для визначення артеріальної гіпертензії у немовлят у віці після одного місяця і до 12 місяців нормативні центильні показники для однорічних дітей.

У чому функціональні особливості серцево-судинної системи в дітей віком?

1. Високий рівень витривалості та працездатності дитячого серця, що пов'язано як із відносно більшою його масою та кращим кровопостачанням, так і відсутністю хронічних інфекцій, інтоксикацій та шкідливостей.
2. Наявність фізіологічної тахікардії, зумовленої, з одного боку, щодо малим обсягом серця при високих потребах організму в кисні та інших речовинах, з іншого – властивою дітям раннього віку симпатикотонією.
3. Відносно низький артеріальний тиск із-за малого об'єму крові, що надходить з кожним серцевим скороченням, та низького периферичного судинного опору внаслідок більшої ширини та еластичності артерій.
4. Можливість розвитку функціональних розладів діяльності та патологічних змін у зв'язку з нерівномірністю зростання серця, окремих його частин та судин, особливостями іннервації та нейроендокринної регуляції, особливо в пубертатному періоді.

Клінічне обстеження дітей із захворюванням серцево-судинної системи

Скарги та анамнез

На які особливості анамнезу захворювання необхідно звернути увагу за підозри на патологію ССС?

Лікар пропонує батькам (родичам) або дитині (шкільного віку) самостійно розповісти про те, що трапилося, але керує розповіддю для уточнення послідовності розгортання симптомів.

Вислухавши скарги, які стали безпосередньою причиною звернення до лікаря, необхідно уточнити:

- наявність/відсутність передбачуваного зв'язку появи скарг із попередніми подіями;
- вперше з'явилися ці зміни або вони вже відзначалися раніше;

- чим виявлявся цей стан у минулому, якою була динаміка симптомів та лабораторних даних, яке і де, протягом якого часу проводилося лікування, наскільки воно було ефективним (при повторному виникненні захворювання);

- чи не було в найближчі кілька тижнів якогось гострого захворювання (ГРВІ, ангіни, дисфункції кишечника, стрептодермії), профілактичної вакцинації, видалення зубів, контакту з хворими тощо;

- чи з'явилися ознаки хвороби раптово, серед повного здоров'я чи хвороба розвивалася поступово і стала очевидною останніми роками.

Які факти анамнезу життя мають значення на формування кардіоваскулярної патології?

1. Особливості перебігу вагітності та пологів:

- при підозрі на вроджену ваду серця (ВПС) важливе значення мають відомості про перенесені матір'ю захворювання, особливо інфекційні, вплив несприятливих фізичних (іонізуюче випромінювання), токсичних (у тому числі лікарських та побутових) факторів у першому триместрі;

- вроджений кардит можуть викликати інфекційні захворювання, перенесені у пізнішому терміні вагітності;

- формуванню вегетативної дисфункції та серцевих аритмій можуть сприяти розвиток протягом вагітності та пологів різних варіантів енцефалопатії.

2. Наявність іншої соматичної патології (захворювання ШКТ, ендокринної, дихальної системи, нирок) та хронічних вогнищ інфекції, а також набутих у процесі життя захворювань та травм ЦНС, може сприяти розвитку кардіоваскулярних порушень: порушень серцевого ритму, вторинної артеріальної гіпертензії, інфекційного ендокардиту, неревматичного та ревматичного кардиту тощо.

3. Спадкова обтяженість серцево-судинної патології: гіпертонічної хвороби, кардіоміопатій, серцевих аритмій, ранньої смерті від кардіальних причин, спадкових порушень обміну речовин і т.д.

При підозрі на ревматизм, наявність ревматизму в сім'ї та у найближчих родичів сприятиме правильному діагнозу (зв'язок простежується у 40-50% випадків).

Таким чином, ретельний аналіз анамнезу життя дозволить лікарю виявити фактори ризику формування ССЗ у дитини та своєчасно провести профілактичні заходи (санація осередків інфекції, корекція способу життя, харчування, коморбідної патології).

Чи завжди скарга дитини на біль у серці свідчить про серцево-судинне захворювання?

Кардіалгії можуть відзначатися у дітей вже з 3 років, у більш ранньому віці діти можуть завмирати з їхньою появою, боячись поворухнутися, або, навпаки, неспокійні, кидаються, кричать.

На відміну від дорослих, у дітей скарги на болі в ділянці серця, зумовлені кардіальною патологією, реєструються лише у 4-6% випадків і виникають при органічних змінах у серці (кардити, перикардити, порушення коронарного кровообігу при аномаліях коронарних судин,

кардіоміопатіях), високій частоті ритму при пароксизмальній тахікардії, тріпотінні передсердь. У 95% болю в грудях у дітей виникають за рахунок екстракардіальних впливів, насамперед порушень вегетативної регуляції, а також невралгій, міозитів, патології опорно-рухового апарату, органів середостіння, шлунково-кишкового тракту та ін.

Які скарги та симптоми можу свідчити про наявність у дитини серцевої недостатності?

На ранніх стадіях розвитку серцевої недостатності батьки відзначають у дитини швидку стомлюваність, зниження рухової активності, появу задишки після фізичного навантаження (у дітей перших місяців життя – після годування, плачу), покашлювання та вологого кашлю, схильності до затяжних бронхітів та повторних пневмоній, задишка у спокої. Ці симптоми характерні для ВПС із застоєм у малому колі кровообігу (дефект міжпередсердної перегородки – ДМПП, дефект міжшлуночкової перегородки – ДМЖП, відкрита артеріальна протока – ОАП, атріовентрикулярна комунікація та ін.) та лівошлуночкова діагностика (народжена).

Правошлуночкова недостатність виражається периферичними набряками (на стопах, гомілкях, геніталіях, на попереку, бічних відділах передньої черевної стінки, якщо дитина багато лежить на спині; меншою мірою на обличчі), асцитом, олігурією, розрідженим стільцем у дітей перших місяців життя.

Чи може відставання дитини у фізичному розвитку бути пов'язане із серцево-судинним захворюванням?

Гіпотрофія та затримка росту, обумовлені кардіальними змінами, можуть реєструватися вже при народженні, а також з'являтися у будь-якому віці, свідчаючи зазвичай про тяжкі порушення гемодинаміки та наявність хронічної серцевої недостатності. Якщо дитина була благополучна при народженні і не має тяжких супутніх захворювань, необхідно уточнити, коли вперше стали виявлятися симптоми гіпотрофії та відставання в зростанні від однолітків, чим їх пояснюють батьки, якою була динаміка, чи є зв'язок дефіциту ваги з особливостями харчування дитини (знижений, виборчий апетит, обмеження у раціоні).

Чи завжди скарга батьків дитини на ціаноз потребує консультації кардіолога?

Якщо говорити про серцево-судинну патологію, то ціаноз властивий, перш за все, вродженим вадам серця «синього» типу. З перших днів життя він реєструється у дітей з атрезією трикуспідального клапана, загальним артеріальним стволом, транспозицією магістральних судин, зошитом Фалло з атрезією гирла легеневої артерії. Пізніший розвиток ціанозу (після 10 років) можливий і при «блідих» ВВС, а також інших станах з легеневою гіпертензією (ДМПП, ДМЖП, ОАП, атріовентрикулярна комунікація, дилатаційна кардіоміопатія). Оскільки перелічені захворювання здебільшого супроводжуються симптомами серцевої недостатності (задишка, тахікардія, набряки, гепатомегалія та інших.), аускультативними феноменами (шуми, патологічні тони), іншими фізикальними проявами (потовщення кінцевих фаланг кистей і стоп – «барабан грудної клітини на кшталт серцевого горба, розширення меж серця), наявність в дитини ізольованого ціанозу швидше свідчить «проти» «серцевого» діагнозу.

Ціанозом можуть проявлятися в тому числі екстракардіальні захворювання та стани:

- захворювання легень – вади розвитку, респіраторний дистрес-синдром, пневмоторакс, обструкція дихальних шляхів, гіповентиляція;

- патологічні форми гемоглобіну (метгемоглобін);
- поліцитемія (може давати ціанотичний відтінок шкіри, незважаючи на адекватну оксигенацію);
- сепсис, гіпоглікемія, дегідратація, гіпоадреналізм (внаслідок низької периферичної перфузії);
- акроціаноз (пов'язаний із вазомоторними змінами).

Таким чином, ціаноз у дитини потребує диференціальної діагностики, консультація кардіолога необхідна лише за підозри захворювання серця.

На підставі яких скарг у дитини можна запідозрити аритмію?

Серцебиття відчують переважно діти шкільного віку. За наявності такої скарги лікар має уточнити, що розуміє дитина під цим словом.

Сприйняття сильних раптових ударів серця в спокої або при емоційному та фізичному навантаженні патогномичне для екстрасистолії.

Серцебиття у вигляді різко прискорених серцевих скорочень характерні для нападу пароксизмальної тахікардії, особливо якщо вони з'являються раптово (дитина чітко усвідомлює початок нападу) у спокої або при навантаженні і супроводжуються зміною самопочуття - появою запаморочення, потемніння в очах, слабкості, кардіал. Слід уточнити тривалість серцебиття, характер його закінчення (раптово, поступово), ефективність вжитих заходів.

Діти старшого віку можуть скаржитися також на відчуття перебоїв, завмирання серця, які найчастіше зумовлені виникненням випадання серцевих скорочень внаслідок синоатріальної або атріовентрикулярної блокади, а також екстрасистолією, коли дитина після позачергового скорочення відчуває постекстрасистолічну паузу.

За яких серцево-судинних захворювань у дитини можлива втрата свідомості?

Порушення свідомості різного ступеня тяжкості спостерігають при:

- непритомність, колапс, шок;
- дихально-ціанотичних нападах у дітей із ВВС синього типу, розвитку тромбозів мозкових судин у цих дітей у зв'язку з поліцитемією;
- лівошлуночної недостатності тяжкого ступеня з розвитком гіпоперфузії головного мозку;
- нападах Морганьї-Адамса-Стокса внаслідок тяжкого ступеня синоатріальної та атріовентрикулярної блокади, суправентрикулярної пароксизмальної тахікардії з частотою ритму понад 200 ударів 3в хв.;
- гіпертонічному кризі у дітей з коарктацією аорти та неспецифічним аортоартерітом після фізичного та емоційного навантаження; гострому нефриті та інших захворюваннях нирок у зв'язку з ішемічним та геморагічним інсультом;
- інфекційному ендокардиті за рахунок емболії мозкових судин тромбами та вегетаціями.

Огляд

Чи можна за становищем пацієнта запідозрити серцево-судинну патологію?

Дитина може займати вимушене становище, що полегшує загальний стан або біль у таких ситуаціях:

- при лівошлуночкової серцевій недостатності має місце дихальна недостатність, що змушує дитину приймати положення сидячи або горизонтальне з піднятим головним кінцем;
- при дихально-ціанотичних нападах у хворого з зошитом Фалло, (рідше) при інших «синіх» ВВС він займає положення навпочіпки або лежить з притиснутими до живота ногами;
- при перикардиті дитина може приймати колінно-ліктьове положення або сидить з нахиленим вперед тулубом, що зменшує біль у ділянці серця;
- при надшлуночкової пароксизмальній тахікардії хворий прагне лягти та рухатися дуже обережно;
- при колапсі, шоку дитина лежить, будь-яка спроба піднятися призводить до непритомного стану.

Які фенотипічні особливості зустрічаються у пацієнтів із поразкою ССС?

Загальна оцінка статури, аномалії конституції, наявність стигм дизембріогенезу дозволяє припустити наявність у дитини вродженого генетичного синдрому та певних кардіальних змін:

- Виразне переважання плечового пояса при слаборозвиненому тазі та відстаючих у зростанні нижніх кінцівок дозволяє запідозрити коарктацію аорти. При виявленні коарктації аорти у дівчинки слід виключити синдром Шерешевського-Тернера;
- при хворобі Марфана часто трапляється пролапс або недостатність мітрального клапана;
- для хвороби Дауна характерні перегородкові дефекти серця (найчастіше – атріовентрикулярна комунікація);
- синдром Вільямса у 80% випадків супроводжується надклапанним стенозом аорти та іншими вадами серцевого конуса;
- синдром Нунан найчастіше асоційований із клапанним стенозом легеневої артерії, а також ДМПП тощо.

Таким чином, поєднання у дитини кардіальних змін з фенотиповими особливостями у вигляді стигм, аномалій конституції вимагає консультації лікаря-генетика для виключення/підтвердження генетичного синдрому.

Про що говорить колір шкіри у пацієнта із кардіоваскулярною патологією?

Блідість шкіри характерна для аортальних вад, анемії, що нерідко відзначається при ВВС з вираженими порушеннями гемодинаміки у дітей раннього віку.

Ізольований ціаноз носогубного трикутника, що спостерігається при крику дитини, зазвичай не є ознакою гіпоксемії та зустрічається у дітей із підвищеною нервово-рефлекторною збудливістю.

Вирізняють різні відтінки ціанозу при ВВС: мармуровий – при декомпенсації серця, вишневий – при легеневій гіпертензії, блакитний – при зшиті Фалло, фіолетовий – при повній транспозиції магістральних судин, малиновий – при стенозі легеневої артерії, аномалії Ебштейну.

Диференційований ціаноз, яскравіше виражений на нижніх кінцівках, є свідченням коарктації аорти.

Виражена мармуровість дистальних відділів кінцівок в ортоположенні з виразним зменшенням її в положенні лежачи поряд з холодністю шкіри, підвищеною пітливістю характерні для вегетативної дисфункції з переважанням ваготонії.

Швидка зміна кольору обличчя свідчить про підвищену вегетативну лабільність.

Субіктеричність шкіри може зустрічатися у дітей з тривалою тяжкою правошлуночковою недостатністю та вираженою трикуспідальною недостатністю, а також при сліпчовому/констриктивному перикардиті у зв'язку з тривалим застоєм у печінці.

Про яку патологію може свідчити виявлення під час огляду розширених венозних судин верхньої половини тулуба, голови, рук?

Розширення венозних судин верхньої половини тулуба, черепа, рук свідчить про застою в системі верхньої порожнистої вени і може зустрічатися при давній тяжкій правошлуночкової недостатності, ВПС із утрудненням відтоку з правого передсердя (атрезія трикуспідального клапана, аномалія Ебштейна) підключичної вени, злипливого перикардиту. Позитивний венний пульс (пульсації вен синхронно в систолі шлуночків) є ознакою недостатності трикуспідального клапана.

Чи може деформація грудної клітки у дитини асоціюватись із патологією серця?

У разі виявлення аномалій грудної клітки можливі два варіанти розвитку подій:

1. Деформація грудної клітки може призвести до відхилень у роботі серця: виражена вроджена або рахітична деформація у вигляді лійкоподібної, плоскої, кілеподібної грудної клітки нерідко супроводжується зміщенням/поворотом серця, утрудненням його функції, змінами в малому колі кровообігу з відповідними і відхиленнями. дослідженні функціональних можливостей. Іноді при суттєвому впливі аномалії на функцію серця потрібне втручання торакального хірурга відновлення нормального обсягу грудної порожнини.

2. Патологія серця призводить до деформації грудної клітки: деформація грудної клітки у вигляді «серцевого горба» свідчить про давнє і рано значне збільшення серця, що найчастіше відзначається при ВВС з вираженими порушеннями гемодинаміки, вродженому кардиті, дилатаційної та гіпертрофічної кардіоміопатії.

Серцевий горб, розташований центрально чи парастернально зліва, пов'язані з гіпертрофією правого желудочка, а області верхівки серця – лівого желудочка.

Праворозташований «серцевий горб» (зустрічається рідко) може спостерігатися при аномаліях становища серця (декстрокардія разом із ВВС).

Пальпація області серця

Які зміни верхівкового поштовху можуть свідчити про патологію?

У здорових дітей верхівковий поштовх повинен визначитися в 4-5 міжребер'ях (у дітей раннього віку - у 4 міжребер'ї) по середньоключичній лінії або всередині від неї (у школярів), площею 1-2 см², сила і висота виражені помірно. Становище верхівкового поштовху проти віком дітей у нормі представлено Таблиці 1.

Верхівковий поштовх може не визначитися на око у невеликої частини дітей без поразки серця при ожирінні, вузьких міжребер'ях, здуття легень, повороті верхівки серця дозад. Однак у випадках його можна знайти пальпаторно, особливо за нахилі тулуба вперед.

При зниженому харчуванні, плоскій грудній клітці, підвищеній збудливості дитини верхівковий поштовх може бути розширений, мати значну силу та висоту, але звичайне розташування.

Рідко можна спостерігати негативний верхівковий поштовх, коли замість випинання має місце втягнення грудної клітки (при зліпливому перикардиті внаслідок зрощення парієтального та вісцерального листків перикарда).

Зміщення верхівкового поштовху ліворуч поряд з його посиленням зазвичай пов'язане з гіпертрофією лівого шлуночка (аортальний стеноз, гіпертрофічна КМП, коарктація аорти, спортивне серце), а вліво і вниз – з переважною дилатацією його (недостатність мітрального клапана, дилатаційна КМП, ДМШП, ВАП недостатність аортального клапана, а також дифузний міокардит).

Розширення та ослаблення верхівкового поштовху відзначається при дифузному міокардиті, випітному перикардиті.

При яких захворюваннях серця може визначитися тремтіння у прекардіальній ділянці?

Систолічне тремтіння спостерігається при:

- дефекти міжшлуночкової перегородки (4-5 міжребер'я біля лівого краю грудини);
- відкритій артеріальній протоці (2-3 міжребер'я зліва від грудини по парастернальній лінії);
- ізольованому стенозі легеневої артерії та її стенозі у складі комбінованих вад (2-3 міжребер'я зліва у грудини);
- субаортальний стеноз і стеноз аортальних клапанів, гіпертрофічної обструктивної КМП (точка Боткіна, друге міжребер'я праворуч від грудини);
- коарктації аорти (на підставі серця);
- недостатність та пролапс мітрального клапана з регургітацією (на верхівці серця).

Діастолічний тремтіння найбільш характерне для мітрального стенозу (на верхівці серця, дає відчуття «котячого муркотання»).

Перкусія серця

Якими структурами утворені контури серця, що визначаються за відносної перкусії?

Правий контур тупості серця та судинного пучка утворений у напрямку зверху вниз верхньою порожнистою веною до верхнього краю III ребра, внизу – правим передсердям. Лівий контур зверху утворюється лівою частиною дуги аорти, потім легеневим стовбуром, на рівні III ребра – вушком лівого передсердя, внизу – вузькою смугою лівого шлуночка. Передню поверхню серцевої тупості утворює правий шлуночок. Як визначаються межі відносної серцевої тупості? Відносна серцева тупість відповідає істинним межам серця і є проекцією передньої поверхні на грудну клітину. При визначенні меж відносної серцевої тупості перкутують міжребер'ям, зазвичай використовуючи метод посередньої перкусії, щільно притискаючи палець-плесиметр (III палець лівої кисті) до грудної стінки. Перкуторний удар має бути середньої сили. Нормальні межі серцевої тупості при перкусії проти віком дітей представлені в таблицях.

Що таке судинний пучок серця? Як він визначається за перкусії?

Судинний пучок утворюють праворуч верхня порожниста вена та дуга аорти, зліва – легенева артерія та частина дуги аорти. Визначення меж судинного пучка проводять по другому міжребер'ю праворуч і ліворуч у напрямку від серединно-ключичної лінії до грудини, користуючись тихою перкусією. З появою притуплення перкуторного звуку роблять позначку із боку ясного легеневого звуку. Права та ліва межа тупості судинного пучка розташовуються зазвичай по краях грудини. Розширення судинного пучка відзначається при дилатації аорти та легеневої артерії. У дітей до 2 років межі судинного пучка можуть бути розширені за рахунок збільшеної вилочкової залози.

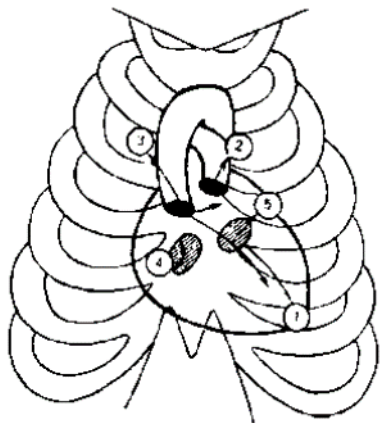
Аускультация серця

У якій послідовності проводиться аускультация серця?

Звичайна послідовність аускультаций:

- перша точка – верхівка серця (5 міжребер'я по серединно-ключичній лінії, до 2 років – 4 міжребер'я) – звукові явища з мітрального клапана та лівого шлуночка (лівого атріовентрикулярного отвору);
- друга точка – друге міжребер'я у правого краю грудини – вислуховування аортального клапана та гирла аорти;
- третя точка – друге міжребер'я біля лівого краю грудини – оцінка клапанів легеневої артерії та її гирла. Другу та третю точки прийнято об'єднувати поняттям «підстава серця»;
- четверта точка – нижня третина грудини, 4-5 міжребер'я (до 2 років – 4 міжребер'я) праворуч і зліва біля краю грудини – звукові явища з трикуспідального клапана та правого шлуночка (правого атріовентрикулярного отвору);
- п'ята точка (точка Боткіна) – зона прикріплення 3 та 4 ребра до лівого краю грудини, додаткова точка вислуховування мітрального клапана, що відповідає його анатомічній проекції. Крапка Боткіна-Ерба – третє міжребер'я біля лівого краю грудини (додаткова точка вислуховування аортального клапана, що відповідає його анатомічній проекції).

У разі наявності аускультативних змін прослуховується вся сфера серця при переміщенні між зазначеними точками, шийні судини, спина.



Класичні

точки вислуховування тонів серця:

- 1 – верхівка серця (мітральний клапан);
- 2 - клапан аорти, друге міжребер'я праворуч;
- 3 – клапан легеневої артерії, друге міжребер'я зліва;
- 4 – трикуспідальний клапан;
- 5 – точка Боткіна.

Як утворюються тони серця?

Утворення **I тону** є складним явищем, але вирішальне значення має м'язовий компонент (коливання напруженого м'яза шлуночків у фазу їх ізометричного скорочення) та клапанний компонент (закриття стулок мітрального та трикуспідального клапанів, особливо коливання їх і папілярних м'язів із сухожильними хордами у фазу ізометричного скорочення). Тому звучність I тону залежить від стану міокарда шлуночків та атріовентрикулярних клапанів.

II тон утворюється у зв'язку із закриттям та коливаннями напівмісячних клапанів аорти та легеневої артерії (при цьому першими закриваються аортальні клапани через більш високий тиск крові в аорті) та коливаннями початкових відділів даних судин. Таким чином, звучність II тону визначається станом напівмісячних клапанів, еластичністю судин та величиною кров'яного тиску в них.

Стан I тону слід оцінювати на верхівці серця (для лівого шлуночка та мітрального клапана) та у 4 точці (для правого шлуночка та трикуспідального клапана), а II тони – насамперед над великими судинами.

I тон називають систолічним, II тон позначається як діастолічний.

На які властивості тонів потрібно звернути увагу при аускультатції серця?

Для детального опису тонів серця слід зазначити:

1. звучність тонів та його співвідношення в точках аускультатції;
2. співвідношення звучності II тону на судинах між собою;
3. тембр (особлива забарвлення) тонів;
4. наявність розщеплення чи роздвоєння тонів;
5. наявність додаткових тонів у систолу та діастолу.

Тони серця у дітей відрізняються великою звучністю та ясністю. Протягом кількох днів після народження I тон на верхівці видається слабшим за II тон, потім вони вирівнюються за звучністю, а з 2-3 міс. життя починає чітко переважати I тон. З серця у новонародженого домінує II тон, потім гучність I і II тонів тут вирівнюється, і з 1-1,5 років знову переважає звучність II тону.

У здорових дітей гучність II тону над легеневою артерією приблизно до 10 років переважає над гучністю II тону над аортою, що пов'язано з ближчим розташуванням легеневої артерії до передньої грудної стінки відносно невисоким тиском крові в аорті. У 10-12 років звучність II тону над судинами вирівнюється, а після 12 років чітко переважає гучність II тону над аортою у зв'язку зі зростанням у ній кров'яного тиску.

Тони серця можуть мати особливе забарвлення:

- бути акцентованими (підвищена звучність, чітке сприйняття початку та закінчення – при емоційному збудженні, симпатикотонії, підвищенні тиску в судинах);

- I тон може сприйматися плескаючим (при вираженому мітральному стенозі);
- II тон може носити металевий відтінок як ознака склеротичних змін аорти або легеневої артерії та втрати їх еластичності при тривалому підвищенні тиску в судинах.

Що таке ембріокардія?

Ембріокардія – рівна звучність I та II тонів та рівність інтервалів між I-II та II-I тонами, що пов'язано з незакінченим структурним диференціюванням міокарда та високою частотою ритму (140-160 в 1 хв). У перші 2 місяці життя вислуховування серця може давати звукову картину ембріокардії. У будь-який інший віковий період ембріокардія є патологічним станом.

Про що свідчить зміна звучності обох тонів серця?

Знижена звучність обох тонів на верхівці за збереження нормального співвідношення може бути обумовлена:

- позасерцевими причинами - надлишковий підшкірно-жировий шар або його набряклість, здуття грудної клітки, наявність пневмотораксу або рідини в лівій плевральній порожнині, зміщення верхівки серця в положенні лежачи на спині (в останньому випадку при повороті на лівий бік) звучність тонів явно зростає;
- ураженням серця, насамперед міокарда зі зниженням скорочувальної здатності при дифузному кардиті, кардіосклерозі, міокардіодистрофії, дилатаційній кардіоміопатії (КМП), а також при колапсі та шоці, скупченні рідини в порожнині перикарда.

Посилення обох тонів на верхівці серця може відзначатись при зниженому харчуванні, тахікардії, при підвищенні температури тіла, фізичному навантаженні, пароксизмальній та непароксизмальній тахікардії, симпатикотонії, тиреотоксикозі, гіпертрофії серця.

Які причини зміни першого тону серця?

Ослаблення I тону на верхівці пов'язане з поразкою:

- міокарда лівого шлуночка (міокардит, дилатаційна КМП, гіпертрофія та міокардіодистрофія лівого шлуночка при вроджених вадах серця) та
- мітрального клапана (вроджена чи набута мітральна недостатність, ревматичний чи інфекційний ендокардит).

У меншій мірі ослаблення I тону може бути зумовлене стражданням міокарда правого шлуночка та трикуспідального клапана, коли переважні зміни визначаються у 4 точці аускультатії.

Ослаблення I тону поряд з брадикардією та III тоном нерідко є проявом ваготонії.

Інтенсивність I тону знижена також при уповільненні атріовентрикулярної провідності, оскільки подовження інтервалу P-Q(R) сприяє наближенню стулок атріовентрикулярних клапанів до положення закриття та зменшення їхньої екскурсії на початку систоли шлуночків.

Посилення I тону на верхівці зазвичай відбувається при швидшому скороченні та зниженому наповненні камер шлуночків кров'ю. Цей симптом відзначається при гіпертрофії лівого

шлуночка, тахікардії, симпатикотонії, укороченому інтервалі P-Q(R), екстрасистолії, вираженому мітральному стенозі, зошиті Фалло.

Неоднакова звучність I тону з появою часом «гарматного тону» на тлі брадикардії дозволяє запідозрити повну атріовентрикулярну блокаду, атріовентрикулярну дисоціацію, синоатріальну блокаду, коли порушується координація скорочень передсердь і шлуночків і іноді скорочення передсердь та шлуночків.

Посилений I тон над правим шлуночком може свідчити про гіпертрофію правого шлуночка, стеноз трикуспідального отвору (вроджений або набутий).

За яких патологічних станах відбувається зміна II тону над аортою?

Ослаблення II тону над аортою відзначається при:

- зниження артеріального тиску у великому колі кровообігу на тлі зниженої скорочувальної здатності лівого шлуночка (міокардит, міокардіосклероз, дилатаційна КМП);
- утрудненнях надходження крові в аорту (субаортальний та клапанний стеноз аорти, гіпоплазія аорти, гіпертрофічна КМП із змінами внутрішньошлуночкової гемодинаміки);
- малому наповненні камери лівого шлуночка кров'ю (колапс, шок);
- ураження стулок аортального клапана при вродженій та набутій аортальній недостатності, ендокардиті.

Посилення (акцент) II тону над аортою відзначається при підвищенні артеріального тиску у великому колі кровообігу (первинна артеріальна гіпертензія, симпатикотонія, коарктація аорти, нефрогенна гіпертензія при неспецифічному аортоартеріїті, нефриті, вадах ниркових судин, фізична навантаження).

Чим може бути обумовлена зміна II тону над легеневою артерією?

Ослаблення II тону над легеневою артерією може бути обумовлено:

- зменшенням обсягу надходжень крові в мале коло кровообігу та падінням тиску в ньому через знижену контрактильну здатність правого шлуночка (міокардит, міокардіосклероз);
- утрудненням надходження крові при гіпоплазії легеневої артерії, клапанному стенозі, гіпертрофії вихідного тракту правого шлуночка;
- малим заповненням правого шлуночка при вродженій атрезії трикуспідального клапана, набутому трикуспідальному стенозі;
- Вираженим ураженням стулок тристулкового клапана (вроджена або набута трикуспідальна недостатність, ендокардит).

Акцент (посилення) II тону над легеневою артерією свідчить про підвищений тиск у системі легеневої артерії та застої в малому колі.

У дітей це найчастіше буває пов'язано з наявністю ВВС, що протікають зі збагаченням малого кола кровообігу (ДМПП, ДМШП, АВК, ВАП, ТМС, виражена мітральна недостатність та ін.),

Лівошлуночкова недостатність (кардит, дилатаційна КМП, приступ суправентри особливо у дітей перших місяців і років життя та з органічними змінами серця).

Рідше така картина пов'язана з первинною легеневою гіпертензією, мітральним стенозом, деформаціями грудної клітки (воронкоподібні груди, кіфосколіоз) та дифузними захворюваннями легень (пневмосклероз, бронхоектази, великі плевральні зрощення).

Як інтерпретувати розщеплення/роздвоєння тонів серця?

Розщеплення або роздвоєння I тону обумовлено неоднотимчасним закриттям двостулкового та тристулкового клапанів.

Розщеплення I тону над верхівкою серця можливе у фізіологічних умовах, під час видиху, коли внаслідок підвищення тиску в грудній клітці кров енергійніше надходить у ліве передсердя, уповільнюючи закриття мітрального клапана, тому звукові явища з атріовентрикулярних клапанів сприймаються окремо.

Розщеплення I тону над правим шлуночком спостерігають у деяких дітей за рахунок неповної блокади правої ніжки пучка Гіса, яка може відзначатись як варіант норми, або на вдиху, коли зростає приплив крові до правого шлуночка з подовженням у зв'язку з цим його систоли.

Патологічне роздвоєння I тону над правим шлуночком у дітей зазвичай відзначають при повній блокаді правої ніжки пучка Гіса, рідше вродженої та частіше ятрогенної у дітей з оперативним закриттям високого та великого ДМЖП, коли дуже часто травмуються провідні шляхи серця. Блокада лівої ніжки пучка Гіса зустрічається в дітей віком рідко.

Розщеплення II тону над легеневою артерією в дітей віком немає зазвичай діагностичного значення і притаманно більшості здорових дітей, що з вислуховуванням спочатку аортального, та був пульмонального компонента з невеликим інтервалом з-поміж них через легкої провідності звуків. Це розщеплення буває постійним або виявляється на вдиху, коли зростає приплив крові до правого шлуночка і у зв'язку з цим закриття клапанів легеневої артерії ще запізнюється.

Роздвоєння II тону (великий ступінь тимчасового розбіжності аортального та легеневого компонента) є зазвичай патологічним симптомом.

Роздвоєння II тону над легеневою артерією виникає при підвищенні тиску в системі легеневої артерії: правий шлуночок скорочується триваліше, щоб подолати більш високий опір судин, закриття легеневих клапанів запізнюється (при гіперволемії малого кола, первинної або вторинної легеневої гіпертензії, вираженому стенозі блокаді правої ніжки (пучка Гіса).

Роздвоєння II тону над аортою може відзначатися при відставанні закриття аортальних клапанів від пульмональних при артеріальній гіпертензії, вираженому стенозі аорти або гіпертрофічній КМП (парадоксальне розщеплення або роздвоєння).

Які додаткові тони можуть вислуховуватись при аускультції серця у дітей?

Додатковий III тон пов'язаний з більш вираженим розслабленням стінки шлуночків після закінчення систоли та їх вібрацією у зв'язку із фазою швидкого наповнення кров'ю шлуночків. Має значення та знижений тонус м'язу шлуночків. У зв'язку з цим III тон легше вислуховується у положенні лежачи на верхівці й у точці Боткіна. Його звичайна звучність поступається

звучності I і II тонів на верхівці і притаманна дітей із ваготонією, може бути стабільним чи у кінці видиху, коли зростають парасимпатичні впливу.

Патологічний III тон має підвищену звучність, нерідко переважає над іншими тонами і є свідченням зниженої скорочувальної здатності міокарда та лівошлуночкової недостатності поряд з іншими ознаками. Тричленний ритм серця, що вислуховується у дітей, найчастіше обумовлений саме наявністю III тону.

У діастолі може вислуховуватися додатковий тон відкриття мітрального клапана при мітральному стенозі. Він виникає трохи пізніше, ніж III тон, що нерідко вимагає диференціювання цих явищ, особливо коли III тон має невисоку інтенсивність та нечітке початок та закінчення. Тон відкриття мітрального клапана утворюється за рахунок склерозування і зрощення стулок між собою, що перешкоджає їх повному відходженню до стінок шлуночка, і струмінь крові, що виливається під підвищеним тиском передсердя, викликає коливання стулок.

Рідко в діастолу можна вислуховувати передсердний тон (IV тон), який виникає перед I тоном і утворюється за рахунок скорочень гіпертрофованих передсердь.

Що таке дихальна аритмія, що вона характеризується?

Дихальна аритмія, що часто зустрічається у дітей, є наслідком надмірного вагусного впливу на серцевий ритм і розцінюється як функціональне явище. На ЕКГ цей феномен проявляється у вигляді синусової аритмії. Характеризується досить плавним почастищенням скорочень на вдиху та зменшенням частоти ритму на видиху, легше з'являється в положенні лежачи, менш виражена або зникає на пробі із затримкою дихання, в ортостазі.

Як при аускультатії визначити екстрасистолу?

Типова екстрасистола вислуховується як передчасне скорочення на тлі базового ритму з подальшим подовженим інтервалом (постекстрасистолічна пауза). При цьому екстрасистолічний тон чується більш звучним через те, що за короткий відрізок діастолі наповнення шлуночків кров'ю сталося не до кінця і серце скорочується потужніше, ніж зазвичай.

Виявлення екстрасистол у новонароджених та дітей 1-2 місяці життя може викликати труднощі у початківця фахівця через особливу характеристику тонів (ембріокардії) та фізіологічної тахікардії. При цьому під час аускультатії рекомендується більшою мірою орієнтуватися на наявність пауз ритму, які йдуть за екстрасистолами.

Нерідко екстрасистолія носить ритмований характер у вигляді бігемінії (кожне друге скорочення), тригемінії (кожне третє скорочення) і т.д., може мати чітку залежність від положення тіла (тільки лежачи або тільки стоячи зі зникненням в іншому положенні), що доводить їх вегетативну обумовленість.

Які шуми можна вислухати у сфері серця?

У прекардіальній ділянці можуть вислуховуватися шуми різної природи, як кардіальної, так і екстракардіальної.

Як правильно описати аускультативну картину під час вислуховування серцевих шумів?

При першому огляді дитини необхідно докладно описати звукову картину, при наступних оглядах можна лише згадувати про динаміку наявних даних.

Характеристика серцевих шумів:

1. Ставлення до фаз серцевого циклу (систоличний чи діастолічний).
2. Місце найкращого вислуховування та провідність.
3. Інтенсивність (високої, середньої та малої інтенсивності).
4. Зміна інтенсивності шуму на його протязі (наростання, спадання, рівномірність).
5. Положення у фазі циклу (на початку, середині, кінці систоли або діастоли) та тривалість.
6. Зв'язок із тонами.
7. Частотність (високо або середньочастотний, низький).
8. Тембр шуму.
9. Постійність шуму, залежність від становища тіла, дихання, навантаження; стабільність шуму.

Не в кожному випадку вдається описати шум за всіма ознаками, що розбираються, але по 5-6 позиціях це не становить труднощі.

Як визначити гучність шумів?

Інтенсивність (гучність, сила) шуму залежить від ступеня пороку серця та швидкості кровотоку. На фонокардіограмі сила шуму визначається об'єктивно за амплітудою коливань. Виділяють 6 ступенів (балів) гучності шуму за шкалою С. Лівайну (Levine S., 1958):

- 1 - шум можна почути (і то не завжди), тільки якщо спеціально його шукати;
- 2 – дуже тихий;
- 3 – тихий, але чітко виражений;
- 4 - гучний шум, зазвичай супроводжується тремтінням;
- 5 – дуже гучний;
- 6 – чутний з відривом (тобто. навіть без застосування стетофонендоскопа до грудної клітині).

Чи може у дитини одночасно вислуховуватись кілька шумів у серці?

Дійсно, одна і та ж дитина може мати одночасно кілька (до 3-5) систолічних та діастолічних шумів. Якщо лікар намагається диференціювати звукову картину за місцем максимального звучання, провідності, тембру і т.д., то цьому випадку він не описує дані аускультатії як «систоличний шум над усією областю серця», а згадує про наявність декількох самостійних шумів. Такий висновок справедливий, якщо:

- при переміщенні фонендоскопа від однієї точки вислуховування до іншої інтенсивність шуму спочатку зменшується, а потім знову посилюється;

- у різних точках шум відрізняється за тембром;
- Шум у точках аускультатії має провідність, характерну для різних патологічних змін. Наприклад, є схожість шуму за інтенсивністю та тривалістю в зоні Боткіна і на верхівці серця, проте він проводиться на судини ший та в ліву аксілярну область, що дозволяє стверджувати про наявність стенозу гирла аорти та мітральної недостатності, оскільки шум мітральної недостатності не може проводитися на шийні судини;
- В одній точці шум зменшується на своєму протязі, а в іншій наростає.

Що таке функціональні серцеві шуми?

Функціональні серцеві шуми зустрічаються в будь-якому віці і не мають у своїй основі жодних значних анатомічних змін. Їхнє походження може бути обумовлене різними причинами, у тому числі нерівномірністю розвитку різних структур міокарда, змінним співвідношенням обсягу шлуночкових камер та перерізу магістральних судин (шуми формування серця). Частими є шуми у дітей з нейровегетативною дисфункцією, коли є особливості тону м'язів, його збудливості, швидкості кровотоку, дистонія папілярних м'язів.

У більшості випадків функціональні шуми мають малу інтенсивність, як правило, систолічні (у 99% випадків), короткі та високі, нерідко з музичним відтінком. Вони вислуховуються зазвичай на обмеженій ділянці і проводяться далеко від місця виникнення; найчастіше на верхівці, у точці Боткіна, над легеневою артерією; у положенні лежачи на спині, стоячи можуть бути відсутніми. Їх характерна лабільність, залежність від дихання.

У ряді випадків функціональні шуми потребують диференціальної діагностики з органічними шумами, що визначає необхідність додаткового дослідження, у тому числі ехокардіографічного.

Що таке «шум дзиги»?

У значної частини дітей, особливо в дошкільному та молодшому шкільному віці, вислуховується так званий «невинний венний шум», що сприймається як безперервний систоло-діастолічний шум із мінливою інтенсивністю на своєму протязі. Шум має своєрідний тембр «музичного дзиги». Максимум аускультатії шуму зазвичай визначається над яремними венами з одного або обох сторін або під ключицями та на рукоятці грудни. Шум може мати таку інтенсивність, що починає сприйматися навіть із верхівки серця.

Виникнення шуму зумовлено особливостями злиття внутрішньої та зовнішньої яремних вен у цибулину яремної вени, коли створюються умови для змішування потоків крові з цих судин. Цим пояснюється підвищення звучності шуму стоячи і вдиху і зазвичай різке зниження (чи зникнення) під час укладання дитини.

Цей шум нерідко відзначається при анемії та підвищеному внутрішньочерепному тиску.

Які основні характеристики органічних серцевих шумів?

Органічні серцеві шуми виникають у зв'язку з наявністю анатомічних змін структур серця і характеризуються відносною сталістю звукової картини, досить високою інтенсивністю, нерідко здатністю іррадіювати межі області серця.

Шуми поділяються на систолічні (вислуховуються між 1 та 2 тонами серця) та діастолічні (між 2 та 1 тонами).

Систолічні шуми поділяються на:

- шуми регургітації починаються з першим тоном, обумовлені або відсутністю повного змикання стулок атріовентрикулярних клапанів та часткового ретроградного струму крові (недостатністю АВ-клапанів), або шунтом через дефект міжшлуночкової перегородки (ДМЖП);
- шуми вигнання реєструються при викиді крові зі шлуночків, збігаються з відкриттям напівмісячних клапанів, обумовлені наявністю перешкоди для викиду крові зі шлуночків: стенозом клапанів аорти (Ао) або легеневої артерії (ЛА), гіпертрофією вихідного тракту шлуночків;
- Шуми, пов'язані з пролапсом мітрального клапана, починаються до кінця систоли (пізньосистолічні).

Діастолічні шуми також поділяють на:

- шуми регургітації починаються з II тоном, виникають у зв'язку з неповним змиканням напівмісячних клапанів при їх недостатності та поверненням крові з магістральних судин у шлуночки;
- шуми вигнання починаються в середині діастоли, спричинені порушенням струму крові через атріовентрикулярні клапани (стенози мітрального та трикуспідального клапанів, міксома лівого передсердя).

Які відмінності функціональних шумів від органічних?

Найчастіше функціональні («невинні») шуми спостерігаються у молодому віці, особливо у дітей. Вони вислуховуються найчастіше над легеневою артерією, рідше в області верхівки серця. Функціональні шуми можуть і при прискоренні швидкості руху крові (тиреотоксикоз, симпатикотонія), та при зменшенні в'язкості крові, що спостерігається при анеміях.

Усі «невинні» функціональні шуми, тобто, функціональні шуми є систолічними шумами, шумами вигнання.

Ознаки	Функціональні шуми (невинні, акцидентальні)	Органічні шуми
Характер шуму	Ніжні, м'які, іноді дуючі	Грубі, шкрябаючі, дуючі, іноді з музичним відтінком (при звапнінні клапанів)
Місця вислуховування	Легенева артерія або верхівка серця	Залежно від характеру пороку
Поза, в якій краще чути шум	Найкраще чути в положенні лежачи і значно зменшуються	Залежно від пороку

	або навіть повністю зникають у положенні стоячи*	
Напрямок проведення шуму	Не проводиться	Проводиться по току крові
В яку фазу виникає	Під час систоли (систоличні)	Залежно від характеру порока серця
Постійність	Не постійні	Постійні
Інші ознаки враження серця	Відсутні	Є
* при мітральному пролапсі – навпаки		

Відмінні риси шуму при відкритій артеріальній протоці (ВАП)?

Шум свідчить про наявність сполучення між аортою (Ао) та легеневою артерією (ЛА). За рахунок вираженої різниці тиску між магістральними судинами скидання крові йде зліва направо (з Ао в ЛА) безперервно (і в систолу, і в діастолу):

1. Систолю-діастолічний шум починається після I тону, досягає максимуму під час II тону та продовжується в діастолу. При невеликому діаметрі протоки та мінімальному скиданні діастолічний компонент шуму може не вислуховуватися.
2. Епіцентр шуму розташовується в 2-3 міжребер'ях зліва парастерноальної лінії.
3. Високоінтенсивний.
4. Має тембр "машинного" шуму.
5. Може іррадіювати в міжлопатковий простір, на судини шиї.

Такий же, як при ВАП, механізм скидання крові лежить в основі звукової картини при артеріовенозній фістулі (порок розвитку судин легень), колатераліях між бронхіальними артеріями і гілками легеневої артерії при зошиті Фалло (компенсаторні зміни для збільшення легеневого кровотоку) і штучно наклад великого кола (найчастіше підключичної артерією) і гілками легеневої артерії при зошиті Фалло (паліативне оперативне втручання у очікуванні радикальної корекції пороку). У цих випадках систоло-діастолічний шум має меншу інтенсивність у порівнянні з ОАП та іншу локалізацію відповідно до розташування шунта.

Основні характеристики шуму при дефекті міжшлуночкової перегородки (ДМШП)?

1. Систоличний, починається разом із першим тоном.
2. Максимум аускультатії у 3-4 міжребер'ях ліворуч від грудини.
3. Висока інтенсивність протягом усієї систоли, насилу вдається виділити на фоні шуму I і II тони.
4. Зазвичай шум грубий, шкрябаючий, при м'язовому дефекті з відтінком, що дме.

5. При великих дефектах продовжується до початку другого тону (пансистолічний), при невеликих дефектах шум припиняється в середині систоли.
6. При великих дефектах проводиться вправо від грудини, нерідко до аксиллярної області, при дефектах м'язів шум частіше локальний, без широкого проведення.

Особливості шуму при дефекті міжпередсердної перегородки (ДМПП)?

При ДМПП шум скидання через дефект аускультативно не визначається, тому часто ДМПП є ультразвуковою знахідкою скринінгового обстеження дитини, особливо при невеликому діаметрі та відсутності ознак недостатності кровообігу. Шум, що вислуховується при ДМПП, є шумом відносного стенозу легеневої артерії, що утворюється за рахунок перевантаження обсягом правих камер серця:

1. Систолічний.
2. У 2-3 межребер'ях ліворуч від грудини.
3. М'якого, негрубого тембру.
4. Невеликий чи середньої інтенсивності.
5. Локальний.

Якщо ж систолічний шум даної локалізації інтенсивний, проводиться переважно вгору і вліво, під ключицю, а також паравертебрально зліва, то найімовірніший стеноз вихідного тракту правого шлуночка або клапанний стеноз легеневої артерії.

Чим характеризується шум аортального/субаортального стенозу?

1. Систолічний.
2. Інтенсивний, з максимумом у середині систоли (наростаюче-убутній).
3. Грубий, з пиляючим відтінком.
4. Епіцентр шуму визначається в 2 міжребер'ї праворуч від грудини та точці Боткіна.
5. Проводиться вправо та вгору, а також на судини шії.

Відмінні риси шуму при мітральному стенозі?

1. Діастолічний (мезодіастолічний та пресистолічний).

Виразений стеноз мітрального отвору супроводжується шумом у мезодіастолі з виразним посиленням до I тону за рахунок систоли лівого передсердя.

2. Низькочастотний, з рокотучим відтінком.
3. Епіцентр шуму знаходиться в області верхівки.
4. Іррадіює у ліву аксиллярну область.
5. Посилюється у положенні на лівому боці, при фізичному навантаженні, на видиху (через прискорення кровотоку через мітральний клапан).

Основні характеристики шуму при недостатності трікуспідального клапана?

1. Систолічний, пов'язаний із 1 тоном.
2. Над нижньою третиною грудини або в 4-5 міжребер'ях біля лівого краю грудини.
3. Локальний.
4. Дуючого характеру.
5. Посилюється на вдиху, коли зростає приплив крові до правого передсердя і відповідно до правого шлуночка, за рахунок цього збільшується регургітація у праве передсердя.

Як характеризується шум недостатності мітрального клапана?

1. Систолічний.
2. Краще вислуховується в горизонтальному положенні на верхівці серця і проводиться вліво, рідше – у точку Боткіна.
3. Посилюється в положенні на лівому боці при фізичному навантаженні.
4. Можливо різної тривалості та інтенсивності.
5. Має характерний тембр - відтінок, що дме.

При вродженій або набутій мітральній недостатності шум стабільний або наростає в динаміці, тоді як при поточному ендокардиті з ураженням мітральних стулок змінюється за тривалістю, інтенсивністю, тембром, частотою.

Чим відрізняється шум при пролапс мітрального клапана з мітральною регургітацією?

Типовим є пізній шум систоли (у другій половині систоли) на верхівці серця з наростанням інтенсивності до II тону з максимумом в ортоположенні і явним ослабленням або навіть зникненням в положенні лежачи. Нерідко характерна чітка мінливість шуму за короткий термін спостереження.

Особливості шуму при недостатності аортального клапана?

1. Діастолічний. У початковій стадії морфологічних змін типовим є протодіастолічний шум відразу після II тону (закриття аортальних клапанів), при більш тяжких змінах він може займати також і мезодіастола і навіть усю діастолу.
2. Найкраще вислуховується, лежачи в точці Боткіна, при грубих змінах виявляється вздовж усього лівого краю грудини з провідністю до верхівки серця, а також і в 2-4 міжребер'ях праворуч.
3. Має різну інтенсивність, але зазвичай легко вловлюється зниження звучності шуму до його закінчення (зменшується).
4. Характеризується особливим тембром - шум, що «ллеться» (вислуховується кровотік з аорти в лівий шлуночок).

5. Посилюється після фізичного навантаження та при натисканні кулаком на черевну аорту за рахунок зростання артеріального тиску.

Які особливості аускультативної картини при двостулковому аортальному клапані?

1. Часто вислуховується аортальний тон вигнання, найкраще на верхівці серця, але також може бути чутний уздовж всього лівого краю грудини та в аортальній ділянці. "На слух" аортальний тон вигнання дуже схожий на широке розщеплення першого тону.

2. Двостулковий аортальний клапан часто супроводжується аортальним стенозом та/або недостатністю, які проявляються, відповідно, систолічним веретеновидним і ранньодіастолічним спадаючим шумом у 2-му міжребер'ї праворуч від грудини. Наявність цих шумів часто свідчить на користь двостулкового аортального клапана.

3. Другий тон при двостулковому аортальному клапані часто буває патологічно гучним і може супроводжуватися коливаннями в області яремної ямки праворуч, що визначаються пальпаторно. Це зумовлено розширенням висхідної аорти та патологічно великою площею стулків клапана. Іноді другий тон може бути гучнішим праворуч від грудини.

Які шуми, що вислуховуються в проекції області серця, відносяться до позасерцевих?

До позасерцевих (екстракардіальних) шумів у дітей відносять кардіопульмональні, шум тертя перикарда та плевроперикардіальний шум.

Кардіопульмональний шум:

- систолічний, т.к. утворюється під час систоли за рахунок підсмоктування повітря у крайові ділянки легені;
- Вислуховується по лівому контуру серця і трохи всередині від верхівки;
- невисокої інтенсивності, м'який;
- характеризується непостійністю – посиленням на вдиху та ослабленням на видиху, залежністю від положення тіла та фізичного навантаження.

Шум тертя перикарда у дітей пов'язаний переважно з перикардитом за рахунок накладання фібрину, утворення рубців, спайок та тяжів між листками. Його відмінності від внутрішньосерцевих шумів такі:

- може бути безперервним, змінюючись інтенсивністю під час систоли або діастоли, але не завжди збігається з систолою або діастолою;
- різної інтенсивності - від ледь вловимого, схожого на шелест паперу, до грубого, що нагадує хрускіт снігу;
- максимум шуму зазвичай не збігається із класичними точками вислуховування. Як правило, він вислуховується в області абсолютної тупості серця, на підставі, ліворуч від грудини в 3-4 міжребер'ї. Локалізація може змінюватися за короткий проміжок часу;
- Шум має дуже малу провідність від місця вислуховування, сприймається вухом як виникає безпосередньо під фонендоскопом;

- при нахилі тулуба вперед та притисканні фонендоскопа до грудної клітки шум посилюється;
- характерні мінливість і мінливість у різні цикли навіть за першому вислуховуванні, тим паче при спостереженні у поступовій динаміці.

Плевроперикардіальний шум виникає при запаленні листка плеври, що безпосередньо прилягає до серця, за рахунок тертя плевральних листків, синхронного зі скороченнями серця:

- Вислуховується по лівому контуру серця;
- нерідко поєднується із шумом тертя плеври;
- Підсилюється на глибокому вдиху і різко слабшає на видиху.

Дослідження судин

Які артерії потрібно пальпувати для діагностики патології ССС?

Пальпація периферичних артерій дозволяє судити про особливості їхньої пульсації при різній кардіоваскулярній патології та певною мірою про стан їхньої стінки.

Пальпаторно досліджують пульс на наступних судинах:

- висхідній аорті – у другому міжребер'ї праворуч;
- дузі аорти – у яремній ямці при нахилі підборіддя до грудини;
- сонних артеріях – за внутрішнім краєм грудинно-ключично-соскоподібного м'яза на рівні щитовидного хряща гортані;
- скроневих артеріях (симетрично) – у скроневих областях;
- пахвових артеріях – у пахвових ямках;
- плечових артеріях – у міжм'язовій борозні біля внутрішнього краю біцепса;
- ліктьових артеріях – у ліктьовій ямці;
- променевих артеріях – симетрично, в області зап'ясть (дають характеристику пульсу найбільш детально);
- міжреберних артерій – у міжлопаткових областях, по нижньому краю вищерозташованих ребер, їхня пульсація може визначатися при коарктації аорти;
- черевній аорті – ліворуч від серединної лінії живота між мечоподібним відростком та пупком;
- стегнових артеріях (симетрично) - під пупартової зв'язкою на межі середньої та зовнішньої її третини при відведеному стегні;
- підколінних артеріях – у глибині підколінних ямок;
- задніх великогомілкових – за медіальними кісточками;
- артеріях тилу стопи – проксимальніше першого міжпальцевого проміжку.

Які основні характеристики пульсу потрібно визначити?

1. Частота пульсу (залежить від віку, часу доби, виконаного навантаження). Почастішання ритму проти вікової нормою називається тахікардією, урежение – брадикардией. Ці стани спостерігаються у будь-якому віці та пов'язані з різними причинами (Таблиця 1).
2. Ритм пульсу визначається роботою лівого желудочка. Він може бути правильним (регулярним) і неправильним (нерегулярним), що виникає через нерівні проміжки часу.
3. Напряга пульсу характеризує силу, з якою треба стиснути артерію, щоб зникли її пульсові коливання. Напружений пульс характерний для судинної гіпертензії. М'який пульс, що легко стискається, свідчить про знижений тонус судин і спостерігається при артеріальній гіпотензії, непритомності, колапсі, шоку.
4. Наповнення пульсу дозволяє судити про кількість крові, яка викидається в аорту лівим шлуночком. За наповненням пульс може бути повним та порожнім.
5. Величина пульсу визначається його напругою та наповненням. Якщо напруга та наповнення хороші, це оцінюється як великий пульс; при малому пульсі його напруга та наповнення недостатні. Малий і м'який пульс, що ледве промацується, називається ниткоподібним.
6. Форма пульсу залежить від швидкості зміни тиску в судині протягом систоли та діастолі: швидкий, скаче пульс - пульсова хвиля дає швидкий підйом і швидкий спад (при аортальній недостатності, широкому ОАП, тиреотоксикозі, нервовому збудженні); повільний пульс – повільне підвищення артеріального тиску та мале його коливання протягом серцевого циклу (при стенозі гирла аорти, обструктивної гіпертрофічної кардіоміопатії); дикротичний пульс – у період зниження пульсової хвилі визначають другу додаткову хвилю (лихоманка, інфекційні захворювання); парадоксальний пульс – зустрічається рідко, у вигляді зменшення пульсових хвиль під час вдиху (при зліпливому перикардиті за рахунок здавлення великих вен та зменшення кровонаповнення серця під час вдиху); альтернуючий пульс - нерівномірність пульсових ударів по силі (свідчить про порушення скорочувальної функції міокарда).

Таблиця 1 Частота пульсу/серцевих скорочень у дітей за хвилину

Вік	Середня частота ударів у нормі	При брадикардії частота менша, ніж	При тахікардії частота більша, ніж
Період новонародженості	140	110	170
10-30 днів	140	110	170
1-12 міс	132	102	162
1-2 роки	124	94	154
2-4 роки	115	90	140
4-6 років	106	86	126
6-8 років	98	78	118
8-10 років	88	68	108

10-12 років	80	60	100
-------------	----	----	-----

Які судини необхідно аускультувати виявлення патології?

Аускультацию артерій проводять при вільному накладенні фонендоскопа, щоб виключити здавлення судини, що супроводжується стенотичним шумом, що легко викликається.

Для виявлення патології слід вислуховувати такі великі судини:

1. Загальну сонну артерію у місці біфуркації та початковий відділ внутрішньої сонної артерії – позаду кута нижньої щелепи. Початковий сегмент загальної сонної артерії краще вислуховувати біля місця прикріплення грудинно-ключично-соскоподібного м'яза до ключиці.
2. Підключичну артерію ззаду кивального м'яза. Праворуч у цій точці можна визначити шуми брахіоцефального ствола, а відступаючи на 2 см від середини ключиці – шуми хребетної артерії.
3. Пахвові артерії вислуховують у пахвових западинах.
4. Внутрішні грудні артерії аускультують уздовж грудини, відступаючи від її краю на 2 см латеральніше, і в місці перетину парастернальних ліній з реберними дугами праворуч і ліворуч.
5. Перешийок аорти вислуховують паравертебрально зліва у верхніх відділах, при зміщенні вниз – низхідну грудну аорту, в ділянці нирок – черевну аорту. Спереду кінцевий відрізок низхідної грудної та проксимальний відділ черевної аорти вислуховують по середній лінії живота під мечоподібним відростком. По середній лінії вище та на рівні пупка вислуховують черевну аорту.
6. Черевний стовбур вислуховують також по середній лінії живота під мечоподібним відростком.
7. Ниркові артерії аускультують на середині відстані між мечоподібним відростком і пупком по зовнішньому краю прямих м'язів живота, аускультацию ззаду проводять паравертебрально на рівні I-II поперекових хребців.
8. Здухвинні артерії вислуховують по лінії від пупка до точки на межі між внутрішньою і середньою третиною пупартової зв'язки.
9. Стегнові артерії вислуховують у точці пальпації під пупартової зв'язкою на межі середньої та зовнішньої її третини.
10. Підколінні артерії аускультують у середині підколінних ямок.

При неспецифічному аортоартеріїті над судинами, що відходять від дуги аорти, грудною та черевною аортою, черевним стовбуром та нирковими артеріями, вислуховують стенотичні шуми.

Шум коарктації аорти визначається паравертебрально на рівні звуження, при вираженій клініці іноді доповнюється шумом систоли колатерального кровообігу над внутрішніми грудними

артеріями, міжреберними артеріями. Подібна симптоматика можлива і за псевдокоарктаційного синдрому за рахунок неспецифічного аортоартеріїту.

Шум над нирковими артеріями може бути проявом вад розвитку судин і доводить ренальну природу артеріальної гіпертензії.

Шуми, що виявляються над судинами, вимагають спостереження в динаміці.

Які особливості аускультатії судин при аортальній недостатності?

У здорових дітей можна вислухати обидва серцеві тони над сонними та підключичними артеріями. Над стегновими артеріями вислуховують I тон.

При недостатності аортальних клапанів I тон над артеріями стає гучнішим, причому його можна вислухати більш віддалених від серця артеріях - плечовий, променевий. У той же час II тон на сонній та підключичній артеріях слабшає або повністю зникає. Рідко при цьому пороку серця на стегновій артерії можуть вислуховуватися обидва серцеві тони (подвійний тон Траубе), а при легкому здавленні фонендоскопом судини і два шуми: перший - стенотичний шум за рахунок здавлення судини і другий - в діастолу шлуночків, ймовірно, за рахунок зворотного струму крові через звужену фонендоскопом судину (подвійний шум Виноградова-Дюрозьє).

Тактика лікаря при болях у серці у дітей

- Необхідно заспокоїти дитину, пояснити, що нічого страшного немає.
- Можна дати легкий седативний засіб (пігулка гліцину або корвалолу під язик, валеріана/пустирник у таблетках або настояках 1 крапля на рік життя).
- Оцінити загальний стан дитини та стан гемодинаміки: ЧСС, артеріальний тиск, ЧД, шкіра (периферичний кровообіг), наявність симптомів поточного інфекційного процесу.
- За наявності ознак порушення кровообігу – госпіталізація сіто для обстеження, динамічного спостереження та лікування.
- Якщо біль у серці виникає у зовнішньо здорової дитини, але повторюється неодноразово, і дитина загострює на ній увагу, є необхідність планового обстеження (ЕКГ, ЕхоКГ за показаннями, консультація кардіолога за наявності відхилень).
- Можливо, знадобляться консультації інших фахівців – невролога, ортопеда, гастроентеролога для виявлення екстракардіальних причин болю у грудях.

ІНСТРУМЕНТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ПРИ ЗАХВОРЮВАННЯХ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ

Вимірювання артеріального тиску

У клінічній практиці вимір артеріального тиску (АТ) проводиться зазвичай аускультативним методом Короткова Н.П. І тут на плечову артерію накладають гумову манжету, у якій створюється тиск на 20 мм рт.ст. вище тієї величини, коли припиняється пульсація артерії в ліктьовій ямці або променевої артерії. Потім тиск у манжеті повільно знижують та при вислуховуванні плечової артерії відзначають появу звуків.

Як визначити діастолічний артеріальний тиск у дитини, якщо тони не зникають до кінця вимірювання?

У ряду дітей визначається "феномен нескінченного тону" - при зниженні тиску в манжеті тони вислуховуються до 0 мм рт.ст., тобто. не вдається визначити діастолічний тиск. Цей феномен носить тимчасовий характер і може зустрічатися при лихоманці, вегетативної дистонії у спортсменів, здорових осіб після виконання ними значних фізичних навантажень. За діастолічний АТ при "феномен нескінченного тону" приймається четверта фаза тонів Короткова. Приклад запису в медичній документації при цьому феномені - 100/60 (0) мм рт.ст.

Які вимоги до процедури вимірювання артеріального тиску?

Вимірювання АТ проводиться:

- у тихій, спокійній та зручній обстановці при комфортній температурі, у положенні сидячи (починаючи з 3-х років);
- не раніше ніж через 1 годину після їди, вживання кави, припинення фізичних навантажень, контрольних робіт;
- Перед початком вимірювання пацієнт повинен відпочити протягом 3-5 хвилин;
- під час вимірювання пацієнт повинен сидіти, спираючись на спинку стільця, з розслабленими, не схрещеними ногами, не змінювати положення та не розмовляти протягом усієї процедури вимірювання АТ;
- необхідно використовувати розмір манжети з урахуванням віку дитини, що відповідає довжині та колу плеча;
- манжета накладається на плече при розташуванні ліктьової ямки на рівні серця, нижнім краєм на 2-3 см вище ліктьового згину, між манжетою та плечем дитини повинні проходити 1-2 пальці. Середина манжети знаходиться над проекцією плечової артерії;
- необхідно плавно підвищувати та знижувати тиск повітря в манжеті;
- Вимір проводиться не менше двох разів з інтервалом 2 хвилини з повним випусканням повітря з манжети. За різниці показників більш ніж на 5 мм рт.ст. - Тричі, приймаючи за величину АТ середню величину всіх вимірювань;

- при первинному знайомстві з дитиною вимірювання АТ проводиться на обох руках із записом у листі огляду та враховується більше, а при повторному спостереженні – на руці з вищим показником АТ;

- при первинному знайомстві проводиться вимір артеріального тиску на стегновій артерії, а в подальшому - при підвищенні артеріального тиску на руках.

Чи можна орієнтуватися на показники АТ при його одноразовому вимірі?

Показники першого виміру АТ зазвичай вищі, ніж при повторному (пресорна реакція судини на його стиснення). У частини дітей при першому відвідуванні лікаря отримувани величини АТ можуть перевищувати справжні за рахунок тривожної реакції дитини на прихід до лікаря (гіпертензія білого халата). Тому про справжнє підвищення тиску можна стверджувати при отриманні даних показників при повторних вимірах та подальших відвідин.

Навіщо проводиться вимір АТ на ногах?

Вимірювання АТ на стегновій артерії є скринінгом для виключення патологічних станів, що супроводжуються порушенням прохідності аорти та зниженим кровопостачанням нижніх кінцівок (коарктація аорти, псевдокоарктаційний синдром при неспецифічному аортоартеріїті та ін.). У цих випадках вимірюваний артеріальний тиск на ногах виявляється нижче на 20-30 мм рт. ст. і більше, порівняно з тиском на руках. У нормі АТ на ногах на 15-30 мм вище, ніж на руках.

Для вимірювання артеріального тиску на ногах дитини укладають на живіт, гумову манжету накладають над підколінною ямкою, а тони вислуховують над підколінною артерією в середині підколінної ямки. У зв'язку з віддаленістю артерії від серця звучність тонів, що вислуховуються, нижча, особливо при патологічних станах.

Чи можна використовувати у дітей осцилометричний метод вимірювання АТ?

Суть осцилометричного методу полягає в реєстрації коливань тиску в тонометрному манжеті, які виникають при проходженні крові через здавлену ділянку артерії. Цей метод виміру АТ використовується у сучасних електронних тонометрах і може бути використаний для визначення рівня артеріального тиску у дітей. Обов'язковою умовою використання є калібрування та перевірка осцилометричних апаратів.

У дітей для вимірювання АТ осцилометричним методом, так само, як і за аускультативної методики, повинні використовуватися спеціальні дитячі манжети (з урахуванням віку, кола плеча), сертифіковані для конкретної моделі апарату.

Для отримання більш точних результатів необхідні повторні виміри АТ, оскільки значення першого виміру, як правило, вищі. При виявленні високого АТ (будь-яке значення ≥ 90 центиля для даного зростання, статі та віку) на цьому ж візиті вимір має бути продубльований двічі аускультативним способом.

Які особливості вимірювання та оцінки АТ у новонароджених та немовлят?

Для вимірювання АТ у новонароджених рекомендується використовувати осцилометричний прилад, який повинен мати сертифікат для використання у новонароджених та запрограмований на вихідне значення накачування манжети, що відповідає немовлятам

(зазвичай ≤ 120 мм рт. ст.). Довжина манжети має становити від 80% до 100% від кола руки; рекомендується використовувати манжети із відношенням ширини до кола плеча від 45% до 55%.

Правила вимірювання АТ у новонароджених:

- через 1,5 години після годування або медичного втручання;
- новонароджений лежить на животі чи спині;
- використовується відповідне коло плеча манжета;
- вимір на правій верхній кінцівці;
- після накладання манжети немовляти залишають у спокої на 15 хв. (дитина спить або спокійно не спить);
- виконується 3 послідовні зчитування АТ з 2-хвилинними інтервалами; якщо використовується автоматизований пристрій, перший результат зазвичай відкидається.

Оцінка АТ у новонароджених проводиться залежно від гестаційного віку.

У безсимптомних немовлят з осцилометрично визначеним АТ у неспаному стані $>100/60$ мм рт.ст. слід підтвердити його виміром вручну аускультативним методом та контролювати під час наступних оглядів.

При підтверженому вимірі АТ $>110/70$ мм рт. ст. у новонароджених та дітей віком до 12 місяців слід розпочати оцінку основної причини гіпертонії.

Чи є взагалі необхідність вимірювати артеріальний тиск дітям до досягнення 3 років?

Показаннями для вимірювання АТ у дітей віком до 3 років є стани, що свідчать про високий ризик розвитку у них артеріальної гіпертензії (АГ). До них відносяться:

- недоношеність при терміні гестації менше 32 тижнів;
- низька маса тіла при народженні;
- наявність неонатальної патології, яка вимагала реанімаційних заходів;
- тромбоз пупкової артерії в анамнезі;
- наявність вроджених вад серця, у тому числі прооперованих;
- повторні епізоди інфекції сечовидільної системи в анамнезі, стійка гематурія та/або протеїнурія;
- наявність хронічного захворювання нирок (хронічної ниркової недостатності) чи урологічних аномалій;
- наявність вроджених захворювань нирок у сімейному анамнезі;
- здійснена трансплантація органу або кісткового мозку;
- наявність злоякісного захворювання;

- використання препаратів, які підвищують артеріальний тиск;
- наявність у дитини системних захворювань, які можуть виявлятися артеріальною гіпертензією (нейрофіброматоз, туберозний склероз, серповидноклітинна анемія та інші);
- випадки доведеної внутрішньочерепної гіпертензії.

Який артеріальний тиск у дітей приймається за нормальний?

Відповідно до клінічних рекомендацій «Діагностика, лікування та профілактика артеріальної гіпертензії у дітей та підлітків» (2020 р.) нормальним артеріальним тиском у дітей вважається значення систолічного (САД) та діастолічного (ДАД) артеріального тиску (АТ), рівень якого > 10 і < 90 -го перцентиля кривої розподілу АТ для відповідного віку, статі та зростання. Високий нормальний АТ – САТ та/або ДАТ, рівень якого > 90 або $> 120/80$ мм рт.ст. (навіть якщо це значення < 90 -го відсотка), але < 95 -го відсотка. Артеріальна гіпертензія визначається як стан, при якому середній рівень САТ та/або ДАТ, розрахований на підставі трьох окремих вимірювань, значення 95-го перцентиля. У підлітків з 16 років АТ оцінюється за критеріями дорослих (див. таблицю 10).

Що таке пульсовий тиск?

Пульсовий тиск – це різниця між систолічним та діастолічним тиском, представляє силу, яку серце генерує щоразу, коли скорочується. У нормі пульсовий АТ становить 30-60 мм рт.ст., приблизно пропорційно до ударного об'єму крові, що викидається з лівого шлуночка і обернено пропорційно до податливості (еластичності) аорти.

В рамках фізіології пульсовий тиск збільшується при фізичному навантаженні. Якщо пульсовий артеріальний тиск у стані спокою постійно високий, причиною може бути жорсткість основних артерій, недостатність аортального клапана, гіпертиреоз, ізольована систолічна артеріальна гіпертензія. Це може сприяти прискоренню природного старіння органів, особливо серця, мозку та печінки.

Найчастішою причиною низького пульсового АТ є зниження ударного об'єму ЛШ (масивна крововтрата, серцева застійна недостатність, кардіогенний шок), а також гіпокінетичний гіпертонічний криз.

Що таке середній артеріальний тиск?

Середній артеріальний тиск (ХАТ – хвилинний артеріальний тиск) — це показник середнього артеріального тиску в артеріях протягом одного серцевого циклу. Він є рушійною силою, яка штовхає кров через кровоносну систему, доставляючи кисень і поживні речовини до тканин організму.

Артеріальний тиск складається з двох основних компонентів: систолічного тиску та діастолічного тиску. Систолічний тиск являє собою тиск в артеріях, коли серце скорочується і перекачує кров у кровоносну систему. Діастолічний тиск являє собою тиск в артеріях, коли серце перебуває в спокої між ударами.

Для визначення середнього артеріального тиску просто помножте показник діастолічного тиску на два, додайте показник систолічного тиску і розділіть результат на три. ХАТ

розраховується з урахуванням як систолічного, так і діастолічного тиску, визнаючи, що серце проводить більше часу в діастолі, ніж у систолі.

Середня діастолічний тиск вимірюється в міліметрах ртутного стовпа, що є стандартним у вимірах тиску.

Формула для розрахунку ХАТ така:

$$\text{ХАТ} = \frac{2 \times \text{ДАТ} + \text{САТ}}{3}$$

ХАТ є ключовим показником тканинної перфузії, яка стосується доставки крові до органів і тканин. Це особливо важливо для забезпечення адекватного кровопостачання життєво важливих органів, таких як мозок, серце та нирки. Рівень ХАТ, нижчий за норму, може призвести до неадекватної перфузії тканин і призвести до пошкодження або дисфункції органів. З іншого боку, високий ХАТ може напружувати кровоносні судини та сприяти таким захворюванням, як гіпертонія та серцево-судинні захворювання.

Медичні працівники часто контролюють ХАТ в умовах інтенсивної терапії та під час анестезії, щоб оцінити серцево-судинний статус пацієнта та забезпечити належну перфузію тканин.

Добове моніторування артеріального тиску (СМАД)

Навіщо проводиться СМАД?

Добове моніторування артеріального тиску – сучасний високоінформативний метод дослідження артеріальної гіпертензії, що дозволяє здійснювати діагностику на якісно іншому рівні (1 клас, рівень А). СМАД у дітей та підлітків проводиться за такими показаннями:

- для підтвердження АГ (і визначення її форми) у дітей та підлітків із стійким високим АТ протягом не менше 1 року;
- при величинах АТ за даними офісних вимірювань, що відповідають 1-го ступеня АГ (на трьох візитах) для виключення «гіпертонії білого халата» та призначення необґрунтованого гіпотензивного лікування;
- для підтвердження АГ при значних коливаннях АТ під час одного чи кількох візитів до лікаря;
- АГ, резистентна до медикаментозного лікування, що проводиться;
- Оцінка контролю АТ у дітей з ураженням органів-мішеней;
- виключення «маскованої гіпертензії» при ураженні органів-мішеней (гіпертрофія лівого шлуночка, мікроальбумінурія) та нормальному офісному/клінічному рівні АТ;
- у пацієнтів групи ризику з розвитку АГ (з цукровим діабетом 1 та 2 типу, з хронічним захворюванням нирок, з вираженим ожирінням з порушенням дихання уві сні, прооперованих з приводу коарктації аорти, з трансплантацією нирок, печінки, серця);
- при нормальному рівні офісного/клінічного АТ, але при гіпертензивній відповіді на фізичне навантаження;

- перед початком медикаментозної терапії антигіпертензивними препаратами та у процесі лікування з метою оцінки її ефективності;
- під час проведення наукових досліджень.

Що являє собою прилад для СМАД?

Носимо амбулаторний прилад для СМАД призначений для автоматичної неінвазивної реєстрації АТ і частоти пульсу (ПП) пацієнта зазвичай протягом 24 годин. Монітор є невеликим легким апаратом, його носять на ремені через плече на боці і фіксують стрічкою на поясі.

Показники АТ та НП визначаються за допомогою компресійної пневматичної манжети, що накладається на плече та записуються в пам'ять приладу.

Реєстрація артеріального тиску проводиться на «неробочій» руці пацієнта, проте при асиметрії понад 10 мм рт.ст. - на руці з великими значеннями АТ.

Как часто аппарат измеряет АД у пациента?

Исследование обычно начинают с утра или днем (в 10-11 часов), продолжительность регистрации АД должна составлять около 24 ч.

В большинстве случаев используется программа СМАД с регистрацией АД с интервалами 15-20 минут в дневное время и 20-30 минут ночью. О начале измерения ребенок узнает по сдавливанию плеча вследствие нарастания давления в манжете. При неудачных измерениях монитор после снижения давления вновь накачивает воздух в манжету. Также мониторы оснащены кнопкой «внеочередное измерение», которую пациент может нажать при возникновении приступа

43

головной боли, боли в области сердца, головокружения и т.д. В этот момент произойдет внеочередное измерение АД и ЧСС.

Какие правила поведения должен соблюдать пациент при проведении СМАД?

- Ритм жизни ребенка должен быть обычным.
- В момент измерения АД (во время нагнетания и сдувания воздуха) необходимо избегать резких движений, остановиться, если ребенок шел или бежал, опустить руку с манжетой вдоль туловища, максимально расслабить мышцы руки, не шевелить пальцами.
- Если ребенок сидел или лежал во время измерения АД, надо оставить руку в прежнем положении.
- Обследуемый должен вести дневник, в котором он в течение суток будет отражать физическую, эмоциональную и умственную нагрузки, изменения самочувствия, время приема пищи, лекарств, а также время отхода ко сну и пробуждения.

Какие показатели СМАД наиболее информативны для диагностики АГ?

1. Средние значения систолического (САД), диастолического (ДАД), среднего и пульсового АД за сутки, за дневной и ночной периоды. При этом показатели давления, определяемые у пациента, сопоставляются с величинами 95 центиля АД для данного пола, возраста, длины тела, которые вводятся в программу для оценки дневных измерений. Для характеристики ночного времени вводится величина АД на 10% меньшая, чем днем.

Помимо средних значений систолического, диастолического АД оцениваются максимальные и минимальные значения АД в различные периоды суток.

2. Индекс времени гипертензии (ИВГ) или «доля повышенного АД» позволяет оценить время повышения АД в течение суток, дневного и ночного периодов.

У здоровых детей и подростков индекс времени гипертензии не должен превышать 10%.

АГ «белого халата» диагностируется при ИВГ в диапазоне от 10 до 25%.

При нестабильном АД индекс времени составляет от 25 до 50%.

Стабильную артериальную гипертензию диагностирует при ИВГ не менее 50% в дневное и/или ночное время.

3. Вариабельность АД рассчитывается по стандартному отклонению среднего значения АД.

Для детей и подростков нормативы вариабельности АД не установлены. Для подростков 16 лет и старше можно использовать существующие в настоящее время нормативы вариабельности у взрослых: для САД в дневное и ночное время – 15 мм рт. ст., для ДАД в дневное время – 14 мм рт. ст., а в ночное время – 12 мм рт. ст.

Вариабельность артериального давления считается повышенной, если она превышает норму хотя бы за один период времени. Для большинства больных артериальной гипертензией характерна высокая вариабельность АД.

4. Суточный индекс (СИ – степень ночного снижения АД) показывает разность между средними дневными и ночными значениями АД в процентах от дневной средней величины. Оптимальной является степень ночного снижения АД от 10 до 20% по сравнению с дневными показателями.

По величине СИ выделяют четыре группы пациентов:

1. Нормальная степень ночного снижения АД (dippers) – СИ = 10-20%.
2. Недостаточная степень ночного снижения АД (non-dippers) – $0 < СИ < 10\%$.
3. Повышенная степень ночного снижения АД (over-dippers) – СИ $> 20\%$.
4. Устойчивое повышение ночного АД (night-peakers) – СИ < 0 .

Наиболее неблагоприятными по прогнозу являются пациенты 2 и 4 групп.

5. Утренний подъем АД (величина и скорость утреннего подъема АД).

Величину утреннего подъема АД оценивают по разнице между максимальным и минимальным давлением в период с 04:00 до 10:00 утра. Скорость утреннего подъема АД учитывают по

соотношению величины и времени подъема АД. Увеличение утреннего подъема АД является неблагоприятным фактором риска поражения органов-мишеней.

Что такое гипертония «белого халата»?

Гипертония «белого халата» – состояние, при котором АД при разовых измерениях на визитах к врачу более 95-го перцентиля, но значения АД нормальны при измерениях в домашних условиях и по результатам СМАД. Критерии диагностики гипертонии «белого халата» – средние значения САД и ДАД по данным СМАД ниже 95-го перцентиля для соответствующего роста, возраста и пола, при этом количество зарегистрированных повышений АД выше 95-го перцентиля менее 25%.

Каковы противопоказания к проведению СМАД и возможные осложнения?

Абсолютных противопоказаний к проведению СМАД у детей и подростков нет. Ограничено использование метода у детей в возрасте до 5 лет, которые не могут спокойно переносить процедуру. Также нет справочных данных для детей с ростом <120 см, что затрудняет интерпретацию показателей СМАД.

Возможные осложнения СМАД: отек предплечья и кисти, петехиальные кровоизлияния, контактный дерматит.

Електрокардіографія

Електрокардіограма (ЕКГ) – це запис електричних явищ у працюючому серці. ЕКГ є найбільш доступним, безпечним і досить інформативним методом дослідження серця. Цінність ЕКГ значно зростає при зіставленні отриманих даних у динаміці спостереження, оскільки ЕКГ дуже варіабельна в дітей віком різного віку.

Відхилення ЕКГ слід трактувати з урахуванням клінічної картини, тобто. при описі ЕКГ слід проводити клініко-електрокардіографічні зіставлення.

Скільки відведень реєструється при знятті звичайної ЕКГ?

При звичайному електрокардіографічному дослідженні реєструється 12 відведень:

а) три стандартні відведення за Ейнтховеном:

- у I відведенні реєструється різниця потенціалів між правою та лівою (активний електрод) рукою;

- у II – між правою рукою та лівою (активний електрод) ногою;

- у III – між лівою рукою та лівою (активний електрод) ногою;

б) три посилені відведення від кінцівок по Гольдбергеру:

- у відведенні aVR активний електрод знаходиться на правій руці;

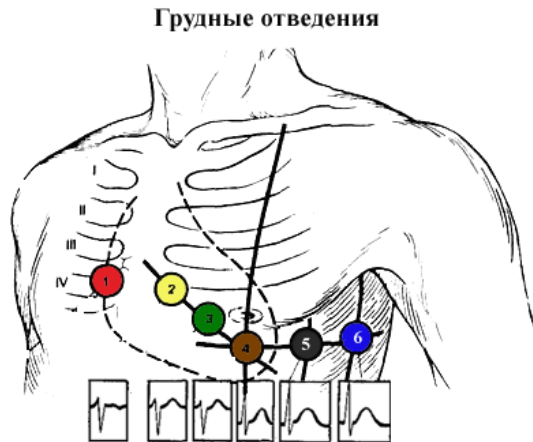
- в aVL – на лівій руці;

- в aVF – на лівій нозі;

в) шість однополюсних грудних відведень за Вільсоном (рис. 9).

У цьому випадку активний електрод розміщується у відведеннях:

- V1 – у 4 межребер'є біля правого краю грудини;
- V2 – у 4 межребер'є біля лівого краю грудини;
- V3 – на середині лінії, що з'єднує точки V2 та V4;
- V4 – у 5 міжребер'ї на лівій серединно-ключичній лінії;
- V5 – на лівій передній пахвовій лінії на рівні четвертого електрода;
- V6 – на лівій середній пахвовій лінії лише на рівні четвертого електрода.



Точки накладання грудних електродів

У більшості дітей до електродів у позиціях V1 і V2 найближче розташований правий шлуночок, тому позиції V1 і V2 об'єднують терміном «праві грудні відведення», до електродів V4-6 найближче розташований лівий шлуночок («ліві грудні відведення»). Позиція V3 найчастіше відповідає положенню міжшлуночкової перегородки.

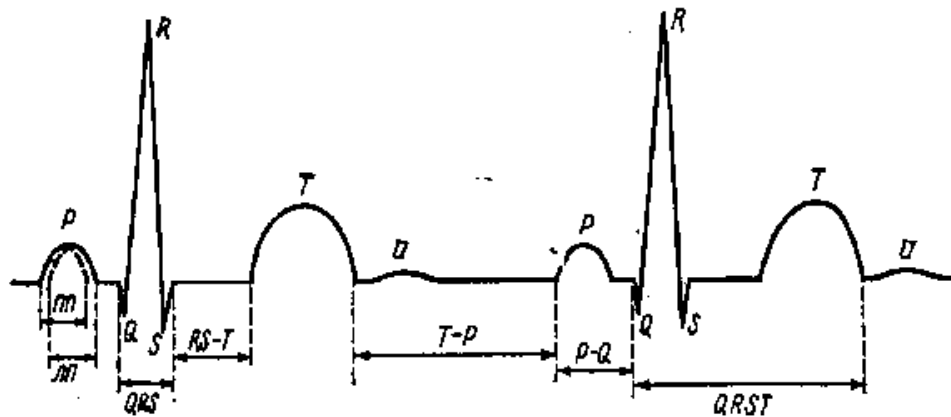
Як реєструється стандартна ЕКГ?

При реєстрації ЕКГ використовують спеціальний папір з міліметровою сіткою, що дозволяє оцінити амплітуду зубців при зіставленні їх зі стандартним розрядом (стандартним мілівольтом – mV, який записується на ЕКГ і зазвичай дорівнює 10 мм) та розраховувати часові інтервали.

Запис ЕКГ найчастіше відбувається за швидкості протягування паперу 50 мм/с, у разі 1 мм буде відповідати 0,02 секунди. Зазвичай на папері через кожні 5 мм є товстіші лінії, що розділяють інтервали 0,1 с. При швидкості запису 25 мм/с ці інтервали дорівнюватимуть відповідно 0,04 с і 0,2 с.

Які основні елементи можна зареєструвати на нормальній електрокардіограмі?

Електрокардіограма означає послідовний запис певних зубців та інтервалів



Елементи нормальної ЕКГ

У нормі серцевий цикл починається з реєстрації зубця Р, який відображає поширення збудження спочатку з правого, а потім з лівого передсердя.

Далі записують комплекс QRS різної конфігурації в різних відведеннях, який позначає процес поширення збудження шлуночками і називається початковою частиною шлуночкового комплексу. У комплексі QRS виділяють наступне:

- зубець Q – перший негативний зубець (він може лише один);
- зубець R – будь-який позитивний зубець (їх може бути декілька);
- зубець S – будь-який негативний зубець, що йде за зубцем R (їх також може бути кілька).

Іноді комплекс QRS представлений єдиним негативним зубцем, який у разі позначається як патологічний зубець QS.

За комплексом QRS слідує зубець Т, який відображає процес виходу шлуночків із збудження і називається інакше кінцевою частиною шлуночкового комплексу QRST.

У частині відведень (найкраще V2-3) за зубцем Т реєструють менш виражений зубець U, який розглядають, зокрема, як відображення виходу з збудження папілярних м'язів або волокон Пуркінє.

При аналізі зубців ЕКГ враховують їхню полярність (напрямок – позитивні чи негативні), амплітуду, форму та співвідношення між собою.

Про що свідчить зміна вольтажності ЕКГ?

При нормальному вольтажі ЕКГ сума амплітуди провідних зубців комплексу QRS у I, II та III відведеннях має бути 15 мм і більше.

Низьковольтажна ЕКГ може зустрічатися при ураженні міокарда (дифузний міокардит), випітному перикардиті, вираженому здутті грудної клітки та особливостях становища серця у грудній клітці.

Високий вольтаж зубців комплексу QRS може бути проявом гіпертрофії міокарда шлуночків, а також підвищеної збудливості серця при симпатикотонії або умовами ресстрації ЕКГ у дитини з астеничною конституцією та зниженим харчуванням.

Що таке електрична вісь серця та як вона визначається на ЕКГ?

Під електричною віссю серця (ЕОС) розуміють напрям вектора сумарної електрорушійної сили шлуночків за одну систолу. За формою комплексу QRS у I та III відведеннях можна дати якісну оцінку положення ЕОС.

Положення ЕОС залежить насамперед від становища серця у грудній клітці та стану міокарда шлуночків. ЕОС може бути нормально розташованою або відхилена вліво або вправо:

- а) нормально розташована ЕОС визначається, якщо у дитини зубці RI та RIII є провідними по амплітуді із зубців комплексу QRS;
- б) відхилення ЕОС вправо визначають при переважанні RIII та SI;
- в) відхилення ЕОС вліво ресструють при поєднанні переважаючих RI і SIII.



А Б С

Варіанти електричної осі серця: а) нормальна ЕОС; б) ЕОС відхилена вправо; в) ЕОС відхилена вліво.

Досить швидка зміна положення ЕОС зазвичай вказує на навантаження (гіпертрофія, дилатація) відповідного шлуночка.

Що на електрокардіограмі є зубцем Р?

Властивості зубця Р дозволяють судити насамперед про походження ритму серця. При синусовому ритмі PI, II, V4-6 завжди позитивний, має закруглену вершину (у перші роки життя може бути загостреним) та амплітуду до 2-2,5 мм; у відведенні aVR він завжди негативний; у V1 – двофазний (+-); PIII в нормі нерідко згладжений, двофазний і рідше негативний, негативний aVL при QRSaVL у вигляді rS, рідко згладжений або двофазний в aVF. Зміни зубця Р спостерігаються при патологічному стані передсердь.

Перевантаження (гіпертрофія, дилатація) правого передсердя проявляються збільшенням амплітуди Р та його загостреною (трикутною) формою без розширення (P-pulmonale). Перевантаження (гіпертрофія, дилатація) лівого передсердя виражається насамперед розширенням Р, у свій час з'являється його зазубреність чи двугорбність («P-mitrale»).

Які інтервали оцінюються ЕКГ і що вони позначають?

1. Інтервал R-R (вимірюють між вершинами двох сусідніх зубців R) означає тривалість одного серцевого циклу. Його величина дозволяє розрахувати частоту серцевих скорочень в 1 хв (Ry) за спеціальними таблицями або за формулою: $Ry = 60 c/RRc$.

При регулярному (правильному) ритмі коливання інтервалу R-R не перевищують 10%. При аритмії слід визначати середню тривалість інтервалу з більшого числа циклів, а також розраховувати частоту ритму при найбільшій і найменшій тривалості R-R. Частоту ритму зіставляють із віковою нормою.

2. Інтервал P вимірюють від початку зубця P до його закінчення, що означає час поширення збудження по передсердям, інакше внутрішньопередсердню провідність. Подовження інтервалу P свідчить про уповільнення внутрішньопередсердної провідності чи блокаду.

3. Інтервал P-Q (P-R за відсутності зубця Q) характеризує атріовентрикулярну провідність, тобто. час поширення збудження від передсердь до шлуночків. Цей інтервал складається з тривалості інтервалу P та тривалості інтервалу від закінчення зубця P до початку комплексу QRS, яка визначає швидкість проведення потенціалу в атріовентрикулярному (AB) вузлі. Інтервал P-Q (P-R) – частотозалежний показник: зі збільшенням ЧСС коротшає, при уповільненні ритму подовжується.

Подовження інтервалу PQ зазвичай пов'язане із уповільненням або блокадою проведення в атріовентрикулярному вузлі (AB-блокада). Укорочення інтервалу PQ, коли він фактично дорівнює інтервалу P, обумовлено або симпатикотонією (прискорення проведення в AB-вузлі), або функціонуванням аномальних провідних шляхів серця. В останніх випадках потенціал від передсердь до шлуночків проходить, оминаючи AB-вузол, що і виключає AB-затримку імпульсу.

4. Інтервал QRS вимірюють від початку комплексу QRS до його закінчення, означає час поширення потенціалу по шлуночкам або внутрішньошлуночкову провідність. Подовження інтервалу QRS може досягати рівня внутрішньошлуночкової блокади, при цьому зазвичай значно змінюється форма комплексу QRS.

5. Інтервал QRST або QT (електрична систола шлуночків) визначають від початку комплексу QRS до закінчення зубця T означає час електричних змін у шлуночках, тобто. від початку збудження до повного виходу шлуночків із стану збудження. Значне подовження інтервалу QT може бути позначене як первинний (ідіопатичний) або вторинний синдром подовженого інтервалу QT, який має високий рівень ризику виникнення життєзагрозливих аритмій серця.

Тривалість інтервалів залежить насамперед від частоти ритму та віку дитини.

Частота ритму, тривалість інтервалів та співвідношення амплітуди зубців ЕКГ у стандартних відведеннях залежно від віку дитини

Частота ритму, зубці та інтервали	Вік			
	Ново-народжений	до 2 років	від 2 до 7 років	від 7 до 12 років
Частота ритму, в 1 хв.	140-160	від 120 до 110	≈ 92	від 70 до 90

Інтервал P, сек.	0,04-0,06	0,04-0,07	0,05-0,08	0,05-0,1
Інтервал PQ, сек.	0,09-0,13	0,10-0,15	0,11-0,16	0,09-0,17
Інтервал QRS, сек.	0,04-0,06	0,05-0,07	0,04-0,08	0,05-0,09
Зубець P	1/3-1/4 зубця R	1/6 зубця R	1/8-1/10 зубця R	1/8-1/10 зубця R
Зубець Q	1/3-1/2 зубця R	1/3-1/2 зубця R	непостійний	не більше 1/4 зубця R
Зубець T	менше 1/4 зубця R	менше 1/4 зубця R	1/3-1/4 зубця R	1/3-1/4 зубця R

Які аритмії пов'язані з порушенням функції автоматизму?

До розладів функції автоматизму відносять синусову тахікардію та брадикардію, синусову аритмію, рідше зустрічається синдром слабкості синусового вузла.

При синусовій тахікардії зазвичай укорочені усі інтервали, особливо помітно інтервал T-P. У цих випадках зубець P наближається до попереднього T або навіть накладається на нього. При синусовій брадикардії, навпаки, всі інтервали подовжені, особливо чітко інтервал T-P, і навіть інтервал P-Q, нерідко до АВ-блокади I ст.

Фізіологічна синусова аритмія зазвичай виглядає як дихальна аритмія. При цьому відзначають поступове скорочення інтервалів R-R (на вдиху) та поступове подовження їх (на видиху). Ступінь аритмії невелика, аритмія зменшується або зникає при затримці дихання, в ортоположенні та після фізичного навантаження. Патологічну синусову аритмію характеризує безладність інтервалів R-R, значна вираженість аритмії, збереження її при затримці дихання та більша вираженість після фізичного навантаження.

Синдром слабкості синусового вузла може проявлятися різноманітними аритміями: різко вираженою синусовою аритмією, стійкий передсердним ритмом, екстрасистолією, хронічною непароксимальною ектопічною тахікардією, тріпотінням та мерехтінням передсердь та ін.

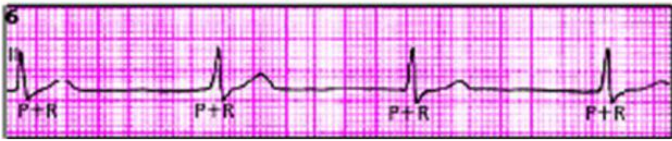
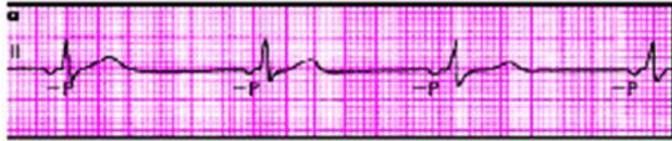
Як на ЕКГ відрізнити гетеротопні ритми від синусового?

Серед гетеротопних (не синусових) ритмів найчастіше у спокої зустрічаються передсердний та ритм з АВ з'єднання (рис. 12). Зазвичай вони виникають як наслідок надлишкових впливів парасимпатичного відділу ВНС і змінюються синусовим в ортоположенні та після фізичного навантаження.

У випадках передсердного ритму зубець P реєструється перед комплексом QRS, але відрізняється від зубця P синусового походження по амплітуді, формі та напрямку. При рідкісному синусовому ритмі передсердний ритм виступає як пасивний, вимушений, синусовий потенціал, що підміняє собою синусовий потенціал, що не приходить вчасно, тому має частоту нижче, ніж синусовий ритм в даному віці (зазвичай близько до частоти 50-70 в 1

хв). Рідше спостерігається активний передсердний ритм з більш високою частотою, ніж синусовий, що призводить до придушення синусового ритму. Зазначена ситуація загрожує трансформації в хронічну непароксизмальну передсердну тахікардію.

Ритм з атріовентрикулярної сполуки відзначають рідше. Частота його зазвичай дещо нижча, ніж при передсердному ритмі (45-60 за 1 хв). На ЕКГ у своїй здебільшого реєструють незмінений комплекс QRST (проти синусовим), відсутність зубця Р, оскільки він накладається на комплекс QRS.



гетеротопні ритми

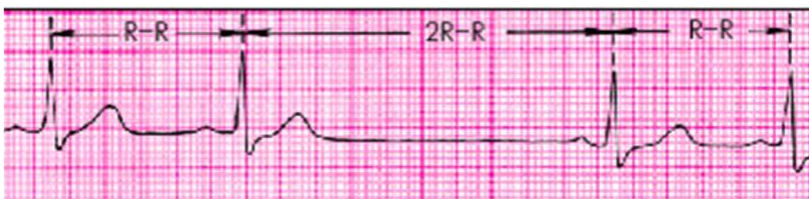
а – передсердний ритм

б - ритм з АВ з'єднання

Чим відрізняються синоатріальна (САБ) та атріовентрикулярна (АВБ) блокади на ЕКГ?

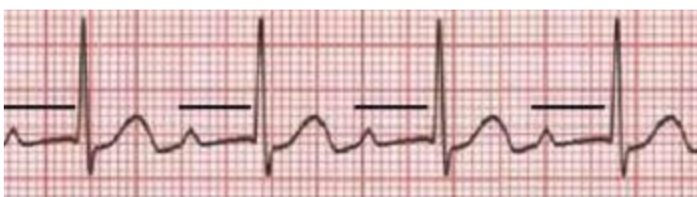
І синоатріальна, і атріовентрикулярна блокада є наслідком порушення серцевої провідності. Проте порушення проведення імпульсу у своїй виникає різних рівнях.

Синоатріальна блокада (САБ) II ст. виникає при раптовому блокуванні проведення потенціалу від синусового вузла до передсердь, внаслідок чого не може виникнути зубець Р та пов'язаний з ним комплекс QRST. На ЕКГ це проявляється реєстрацією на тлі досить стабільних інтервалів R-R подовженого інтервалу R-R, що дорівнює двом попереднім, протягом якого відсутні зубці Р та QRST. САБ нерідко обумовлена ваготонією.



САБ II ступеня

АВ блокади виникають через відсутність проведення потенціалу від передсердь до шлуночків. При АВ-блокаді I ст. інтервал P-Q (P-R) перевищує верхню межу норми.



АВ блокада I ступеня

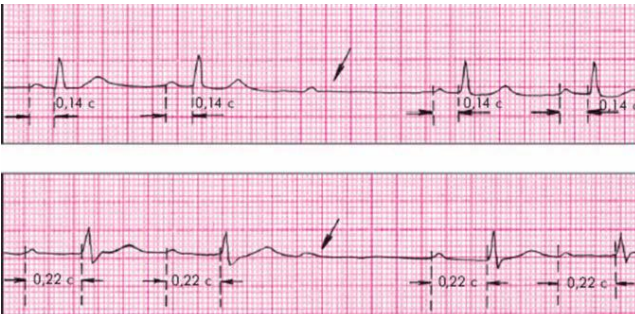
АВ блокади II ст. поділяються на два типи:

а) у разі АВ блокади II ступеня 1 типу (з періодикою Самойлова-Вен-кебаха, тип Мобітц 1) відзначають поступове подовження інтервалу P-Q (P-R) з подальшою реєстрацією зубця P та випаданням комплексу QRST. Після виникнення блокади черговий P супроводжується комплексом QRST з мінімальним P-Q (P-R) і описаний період повторюється.



АВ блокада II ступеня 1 типу (Мобітц 1)

б) за АВ блокади II ст. 2 типу (тип Мобітц 2) блокада проведення виникає раптово з реєстрацією зубця P без наступних QRST. При цьому інтервал PQ може бути нормально, або подовжений.



АВ блокада II ст. 2 типу (Мобітц 2)

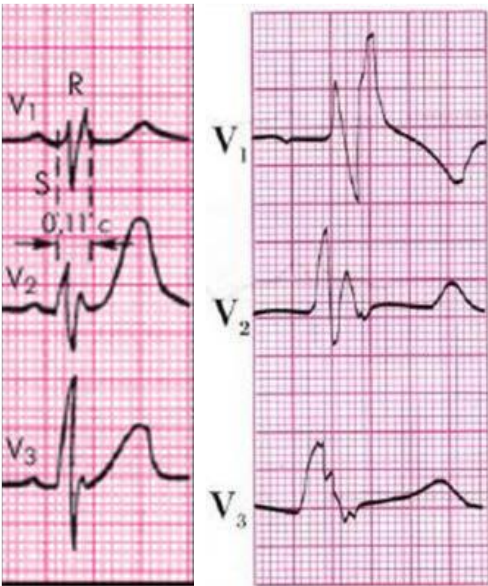
Для повної поперечної АВ-блокади III ст. характерна повна роз'єднаність діяльності передсердь та шлуночків, що проявляється реєстрацією зубців P та QRST без зв'язку між собою. Зубці P і QRST то зближуються, то віддаляються один від одного, періодично накладаються один на одного, що доводить їхнє незалежне походження. Ритм для передсердь у разі найчастіший, зазвичай синусового походження, а ритм шлуночків більш рідкісний, найчастіше за рахунок автоматизму атріовентрикулярної сполуки, тому комплекс QRS має звичайний вигляд.



АВ блокада III ступеня

Чи потрібна консультація кардіолога при виявленні у дитини неповної блокади правої ніжки пучка Гіса?

З порушень внутрішньошлуночкової провідності найчастіше в дітей віком відзначають неповну блокаду правої ніжки пучка Гіса (НБПНПГ). За відсутності органічних змін із боку серця неповна блокада правої ніжки пучка Гіса у дітей є варіантом норми та не потребує консультації спеціаліста. Провідними ознаками НБПНПГ є деформація комплексу QRS у відведеннях V1-2, що нагадує видозмінену літеру М різної конфігурації, але його тривалість не відрізняється від вікової норми.



НБПНПГ

ПБПНПГ

Виявлення дитини повної блокади правої ніжки пучка Гіса (ПБПНПГ) завжди вимагає уточнення її природи, т.к. найчастіше реєструється за наявності змін із боку правих відділів серця. При повній блокаді правої ніжки комплекс QRS розширений, його тривалість перевищує верхню межу вікової норми, є зсув вниз сегмента ST з негативним зубцем Т. У лівих грудних відведеннях відзначають розширення зубця S.

Як на ЕКГ виглядає блокада лівої ніжки пучка Гіса?

При блокаді передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса провідною ознакою є різке відхилення електричної осі серця вліво, що перевищує відхилення ЕОС вліво у зв'язку з положенням серця

в грудній клітині чи гіпертрофією лівого шлуночка. Основною причиною у дітей є вроджені вади серця з аномальним положенням або ушкодженням передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса (частковий або повний АВК, єдиний шлуночок, атрезія тристулкового клапана, аномалії відходження лівої коронарної артерії).

Повна блокада лівої ніжки пучка Гіса у дітей зустрічається набагато рідше: має місце М-подібний розширений комплекс QRS у лівих грудних відведеннях V4-6 зі зміщеним вниз сегментом ST та негативним зубцем Т, а у відведеннях V1-2 реєструється розширений зубець S



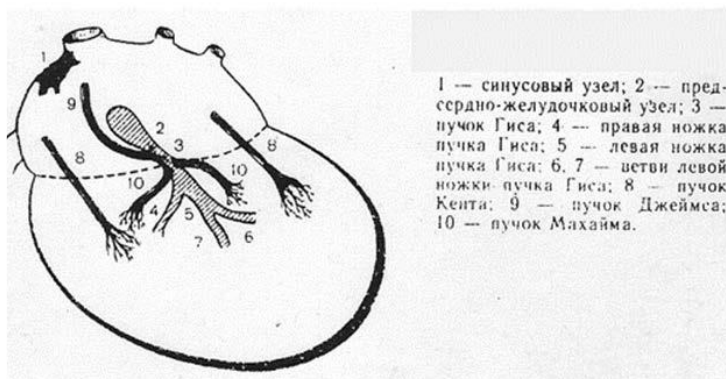
А

Б

- а) Блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса;
- б) Повна блокада лівої ніжки пучка Гіса.

За рахунок чого виникає прискорення проведення АВ на ЕКГ?

Порушення атріовентрикулярної провідності можуть проявлятися прискоренням за рахунок надлишкового впливу симпатичного відділу вегетативної нервової системи (гіперсимпатикотонії) або наявності діючих аномальних провідних шляхів.



Аномальні провідні шляхи серця (АПШ)

Найчастіше зустрічається пучок Кента, що діє, що з'єднує праве або ліве передсердя з відповідним шлуночком, обминаючи атріовентрикулярний вузол. Основні електрокардіографічні ознаки функціонуючого пучка Кента (феномен WPW-Вольфа-Паркінсона-Уайта) такі:

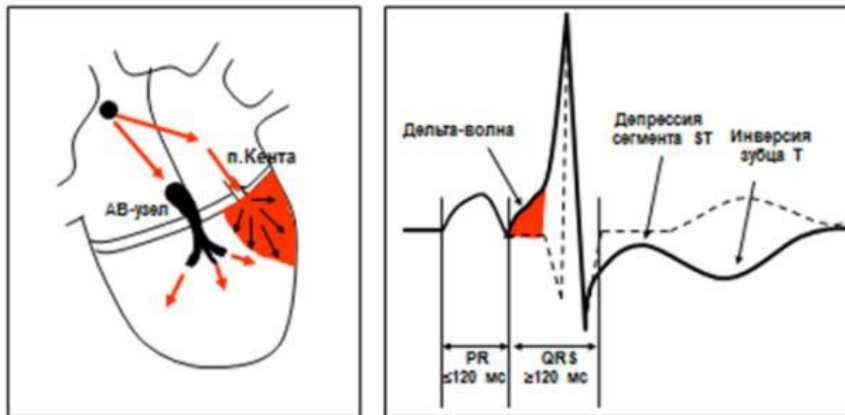
1. Укорочення інтервалу P-Q (P-R) з допомогою зникнення інтервалу від закінчення зубця P на початок комплексу QRS, тобто. атріовентрикулярної затримки імпульсу. Інтервал P-Q (P-R)

фактично виявляється рівним інтервалу P або навіть комплекс QRS починається раніше закінчення зубця P.

2. Наявність пологого початку комплексу QRS у вигляді так званої дельта-хвилі, спрямованої вгору чи вниз у різних відведеннях, за рахунок збудження тих структур міокарда шлуночків, де закінчується пучок Кента. Дельта-хвиля створює деформацію комплексу QRS.

3. За рахунок дельта-хвилі відбувається розширення комплексу QRS.

4. У зв'язку із зміною комплексу QRS часто відзначають пов'язані з цим зміни сегмента ST та зубця T, що імітує патологічний стан міокарда.



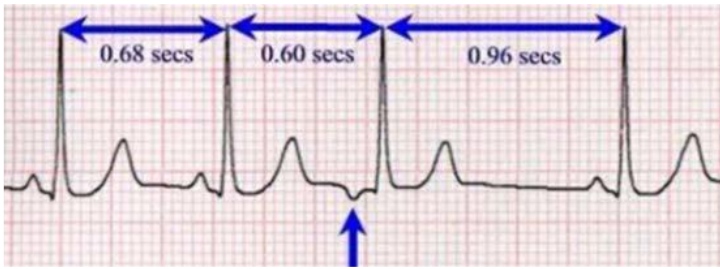
Електрокардіографічні ознаки феномену WPW

З інших АПП частіше відзначають пучок Джеймса, який з'єднує передсердя зі стовбуром пучка Гіса, також обходячи АВ вузол. У зв'язку з цим реєструється укорочений інтервал P-Q (P-R), але збудження до шлуночків поширюється звичайними провідними шляхами, тому змін комплексу QRST не відбувається. Клінічне значення АПП полягає у високому ступені ризику формування пароксизмальних тахікардій із механізмом кругової хвилі збудження (re-entry).

Як на ЕКГ розрізнити екстрасистоли?

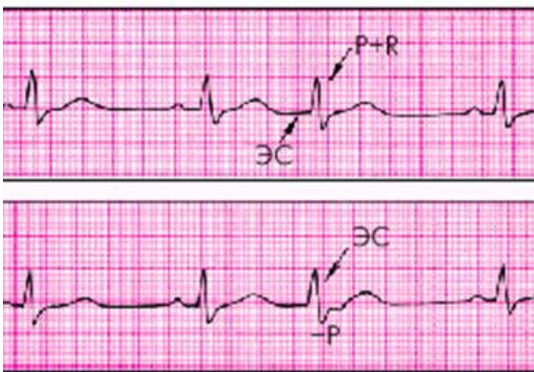
Екстрасистолія – передчасне збудження всього міокарда чи його частини. За місцем виникнення розрізняють передсердну екстрасистолію, з атріовентрикулярної сполуки або шлуночкову. При передсердній екстрасистолії відзначають:

- Змінений зубець P перед комплексом QRS;
- інтервал R-R перед екстрасистолюю вкорочений;
- комплекс QRS екстрасистоли частіше не відрізняється від фонового комплексу QRS, але може бути і деформованим (аберантним);
- інтервал R-R після екстрасистоли подовжений, компенсаторна пауза зазвичай неповна – менше двох R-R.



Передсердна екстрасистола

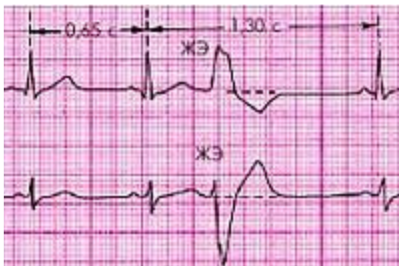
При екстрасистолі з атріовентрикулярної сполуки реєструють найчастіше передчасний комплекс QRS без змінного видимого ектопічного зубця P (зубець P накладається на комплекс), або негативним зубцем P відразу після комплексу QRS з наступним подовженим інтервалом R-R.



Екстрасистола з АВ сполуки (вузлова)

Шлуночкові екстрасистоли дуже різноманітні – право- та лівошлуночкові, перегородкові, з верхівки, основи шлуночків і т.д. Основні ознаки шлуночкової екстрасистоли на ЕКГ:

- Наявність передчасного комплексу QRS;
- Зубець P не визначається;
- комплекс QRS розширений, деформований зі зміненими ST та T;
- інтервал R-R перед екстрасистолю вкорочений та подовжений після неї;
- компенсаторна пауза зазвичай повна (інтервал R-R, що включає екстрасистолю, дорівнює двом фоновим R-R).



Шлуночкова екстрасистола

Екстрасистоли можуть бути ритмованими – кожен другий комплекс (бігемінія), кожен третій (тригемінія), кожен четвертий (квадригемінія) тощо.

Чи можуть зміни на ЕКГ бути обумовлені виключно порушенням вегетативної регуляції?

Функціональні зміни ЕКГ, зумовлені впливом обох відділів вегетативної нервової системи, трапляються в дітей віком досить часто. Так, при гіперсимпатикотонії поряд з синусовою тахікардією часто відзначають знижений по амплітуді зубець Т у кількох відведеннях (частіше у II, III, aVF, V4-6) або зміщений донизу сегмент ST з формуванням двофазних (\pm) або негативних зубців Т. Ці зміни стають особливо помітними при реєстрації ЕКГ у положенні стоячи. У разі проведення проби з калієм або анаприліном (β -адреноблокатором) може наступати нормалізація кривої, що доводить функціональне походження описаних проявів та унеможливає (у більшості випадків) їх органічний генез. Симпатикотонія може супроводжуватися такими порушеннями ритму, як екстрасистоля стоячи і після фізичного навантаження з уреженням або зникненням лежачи; хронічна непароксизмальна ектопічна тахікардія; пароксизмальна суправентрикулярна тахікардія, що виникає частіше при емоційному та фізичному навантаженні; синдром укороченого інтервалу PQ.

Для вегетативної дисфункції з вираженою ваготонією може бути характерною наявність синусової брадикардії та «ваготонічного» зубця Т – високого (до 1/2 зубця R), загостреного, симетричного, а також прояви синдрому ранньої реполяризації шлуночків (СРПШ) у вигляді закругленого переходу від комплексу QRS до сегменту ST та наявності в цьому місці вузлуватості чи маленького додаткового зубчика. При ваготонії типовими є певні порушення серцевого ритму: міграція водія ритму від синусового до передсердного або до ритму з атріовентрикулярної сполуки або стійкий передсердний ритм, а також ритм з атріовентрикулярної сполуки; синоатріальна блокада; АВ блокада I або II ст.; екстрасистоля лежачи з урідженням або зникненням стоячи та після фізичного навантаження; суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія, що частіше виникає в спокої або вночі.

Виявлені зміни на ЕКГ зазвичай не вимагають призначення специфічної антиаритмічної терапії, насамперед необхідна нормалізація вегетативного статусу пацієнта.

Що являє собою метод холтерівського моніторингу ЕКГ?

Холтерівське моніторування електрокардіограми (ХМ ЕКГ) означає тривалу реєстрацію ЕКГ (зазвичай протягом 24 годин) в умовах вільної активності, що обстежується завдяки використанню спеціального реєстратора різних модифікацій з подальшим аналізом на певному дешифраторі. Пацієнт (або його батьки) ведуть спеціальний щоденник, де відзначають основні заняття протягом доби (їжа, сон, фізичні навантаження, прийом ліків, болючі симптоми та інші відчуття). Ця інформація дозволяє встановити зв'язок між появою аритмій та можливою причиною. Портативний кардіомонітор фіксується на поясі пацієнта. ЕКГ реєструється на 2-х або 3-х каналах (модифіковані відведення V1, V5, рідше II, aVF) з використанням грудних електродів, що накладаються у певних позиціях на грудну клітину.

Коли пацієнту потрібно проводити ХМ ЕКГ?

Основними показаннями для проведення ХМ ЕКГ є:

- обстеження дітей з високим ризиком розвитку життєзагрозливих серцевих аритмій (синдром подовженого інтервалу QT, синдром слабкості синусового вузла, пароксизмальні тахікардії, атріовентрикулярні блокади II-III ступеня, хронічні непароксизмальні тахікардії);
- синкопальні та пресинкопальні стани за наявності кардіальної патології, на фоні фізичного навантаження та за наявності штучного водія ритму;
- первинна легенева гіпертензія, дилатаційна та гіпертрофічна кардіоміопатії;
- аритмії у дітей після хірургічної корекції ВВС та за наявності недостатності кровообігу;
- часта екстрасистолія, аритмії за наявності синдрому Вольфа-Паркінсона-Уайта;
- оцінка ефективності антиаритмічної терапії.

Навіщо дітям проводиться кардіоінтервалографія?

Кардіоінтервалографія (КИГ) – метод дослідження, що дозволяє більш надійно оцінити стан вегетативної нервової системи (ВНС), ніж звичайне об'єктивне обстеження хворого та дослідження ЕКГ.

Під час проведення КИГ записують 100 і більше послідовних кардіоциклів, які потім піддають математичному обрахунку. Вимірюють тривалість всіх інтервалів R-R, на основі чого розраховують спеціальні показники, що свідчать про переважний вплив на ритм парасимпатичного або симпатичного відділу ВНС або їх баланс (вихідний вегетативний тонус).

Дослідження КИГ відразу після переходу дитини на вертикальне положення (кліноортостатична проба) дозволяє оцінити вегетативну реактивність (ВР), тобто. характер пристосувальних реакцій організму зміну становища тіла.

Можливі три варіанти вегетативної реактивності: нормальний (симпатикотонічний), гіперсимпатикотонічний та асимпатикотонічний. За відсутності вегетативної дисфункції та вегетативної лабільності спостерігається нормальна вегетативна реактивність. Наявність гіперсимпатикотонічної та асимпатикотонічної реактивності у поєднанні з клінічними даними свідчить про СВД. Найбільш несприятливий варіант - асимпатикотонічна реактивність, яка зустрічається у дітей із виснаженням компенсаторних механізмів.

Рентгенографія

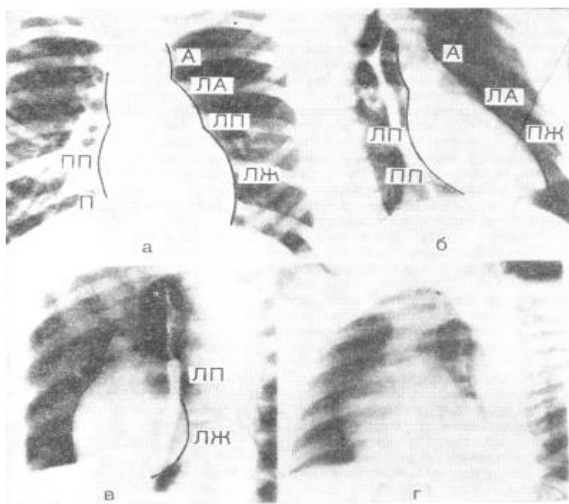
Як і навіщо проводять рентгенологічне дослідження серця?

Рентгенологічне дослідження поряд з анамнезом, клінічним обстеженням хворих, електрокардіографією входить до основних методів, що використовуються для діагностики кардіологічних захворювань.

Рентгенографія серця дає можливість об'єктивізувати морфологічні дані та відстежувати їх у динаміці. Звичайне дослідження включає рентгенограму в передній прямій проекції (обличчям до екрану), I передньої косої проекції (правим плечем до екрану при повороті тіла на 45°) і II передньої косої проекції (лівим плечем до екрану з поворотом на 45°). При правильно виконаному повороті грудинно-ключичне зчленування повинне розташовуватися на 1,5-2 см вперед від переднього контуру хребта. Рентгенографія повинна виконуватися з контрастуванням стравоходу барієвою суспензією.

Певну інформацію можна отримати в оцінці форми серця. При транспозиції магістральних судин характерне велике серце овоїдної конфігурації (яйце, що лежить на боці); для зошита Фалло – невелике серце типу «голландського черевичка» із збідненим легеневим малюнком. Міокардити та дилатаційна кардіоміопатія характеризуються збільшеним лівим шлуночком, верхівка якого опущена вниз. Випітний перикардит викликає збільшення та округлення серцевої тіні з вузьким судинним пучком.

Формування контурів серця на рентгенограмі представлено малюнку



ПП – праве передсердя;

ПЖ, П – правий шлуночок;

ЛЖ – лівий шлуночок;

ЛП – ліве передсердя;

Л – легенева артерія;

А – аорта.

Рентгенограма грудної клітки у різних проекціях.

а – передня пряма; б - права передня коса; в – ліва передня коса; г – ліва передня коса зі збільшенням порожнини лівого шлуночка

Чи може зміна судинного малюнку легень свідчити про патологію серця?

Оцінка легеневого малюнка у поєднанні з клінічними та іншими даними значно допомагає у діагностиці серцевої патології.

Посилення легеневого малюнка може бути пов'язане з переповненням артеріального (лівоправе скидання при пороках зі збагаченням малого кола кровообігу – ДМШП, ДМПП, ВАП та ін.) або венозного (застій на тлі міокардиту, кардіоміопатії, стенозу мітрального клапана та ін) русла, русла, малюнку – це результат збільшення бронхіального кровотоку (наприклад, як компенсаторна реакція при зошиті Фалло).

У дітей раннього віку з великим лівоправим скиданням та серцевою недостатністю змінений легеневий малюнок як за артеріальним, так і венозним руслом.

Інтерстиціальний набряк легень визначається за зниженням прозорості легень, особливо в прикореневих і нижньодолевих відділах, розширення і нерізкості кореня легені, потовщення кісткових і міжчасткових щілин, перегородкових ліній Керлі. Альвеолярний набряк легень є типовою картиною «метелика».

Диференціально-діагностичні ознаки посиленого легеневого малюнка представлені у таблиці

Диференційно-діагностичні ознаки посиленого легеневого малюнка

Рентгенологічний показник	Посилений за артеріальним руслом (ліво праве скидання)	Посилений за венозним руслом
Легкові судини	Тінь посилена, діаметр розширений, судини переповнені кров'ю, ніби обірвані на периферії.	Хмарне затемнення, судини погано визначаються
Бронхі	Ясно визначаються	Потовщені внаслідок набряку
Корінь легені	Набряку немає, розширені артеріальні гілки	Набряк виражений, гомогенізація
Внутрішньолегеневі судини	Розширені, особливо у верхніх та нижніх частках	Розширені у верхніх відділах легені, звужені у нижніх
Ліве передсердя (або його вушко)	Збільшено рідко	Збільшено часто

Підвищення прозорості легневих полів, зменшення розмірів легневих судин, воріт легені свідчать про стеноз легеневої артерії та збіднення легеневого малюнка, при цьому право-ліве скидання на рівні передсердь або шлуночків може бути або відсутнім.

Що таке кардіоторакальний індекс і як його можна розрахувати за рентгенограмою?

З метою оцінки розмірів серця обчислюють кардіоторакальний індекс, верхня межа норми якого у грудному віці становить 0,55, починаючи з 3 років – 0,50. Слід пам'ятати, що нормальні розміри серця не виключають діастолічних розладів як причини ХСН.

Кардіоторакальний індекс (КТІ) - відношення поперечника серця до базального розміру грудної клітки у відсотках. Він обчислюється за такою формулою:

$$\text{КТІ} = \frac{A + B}{C}$$

де А і В – довжина перпендикулярів (см), опущених на середню лінію з найвіддаленіших точок правого та лівого контурів серця, а базальний розмір грудної клітки (см) вимірюють на рівні правого купола діафрагми.

Визначення КТІ є простим та зручним методом для оцінки розмірів серця в динаміці.

Збільшення серцевої тіні частіше вказує на кардіомегалію та в окремих випадках на перикардіальний випіт.

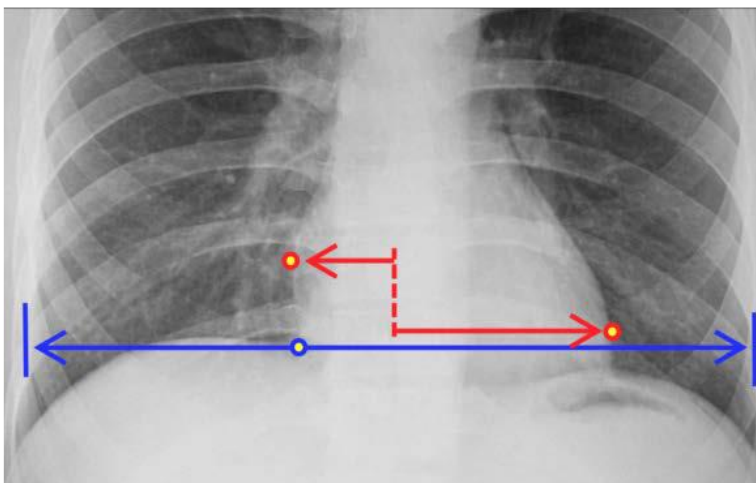


Схема визначення кардіоторакального індексу

Ехокардіографія

Що являє собою метод ехокардіографії?

Ехокардіографія (ЕхоКГ) – високоінформативний неінвазивний метод дослідження серця за допомогою відбитих ультразвукових хвиль. ЕхоКГ дозволяє діагностувати різноманіття патологічних та фізіологічних станів, досліджувати морфологічні утворення серця, їх рухи, стан центральної гемодинаміки та скоротливості міокарда.

В основу ультразвукового дослідження покладено здатність ультразвуку проникати в тканини організму та відбиватися від поверхні поділу середовищ. Для ЕхоКГ застосовують спеціальні датчики, які дозволяють отримати різну потужність випромінювання та глибину проникнення променя, а також різні режими ехолокації.

За допомогою сучасних ехокардіографів є можливим отримувати зображення серцевих структур в одновимірному М-режимі та двовимірному В-режимі, а також використовувати доплерівський метод визначення швидкості кров'яного потоку.

У методику ехокардіографічного дослідження включають вимірювання багатьох показників, які потім обробляють комп'ютером, що дозволяє судити про стан структур та функції міокарда.

Можливість повторного ехокардіографічного дослідження дозволяє оцінити стан міокарда в динаміці, ефективність попереднього лікування та провести корекцію терапії. У цьому плані може бути дуже значимою методика стрес-ехокардіографії – проведення ЕхоКГ до і після функціональних проб, зокрема і медикаментозних.

Що стосується малих аномалій серця?

Малі аномалії серця (МАС) – це аномалії розвитку, що характеризуються наявністю анатомічних та морфологічних відхилень від норми і не супроводжуються клінічно та гемодинамічно значущими порушеннями.

Виявляються малі аномалії розвитку серця при ехокардіографічному дослідженні.

До малих аномалій серця відносяться:

- відчинене овальне вікно;
- асиметрія, пролапси трикуспідального та аортального клапанів;
- мала аневризм міжпредсердної перегородки;
- діагональні, поперечні та множинні помилкові хорди та аномальні трабекули лівого шлуночка.

Аномальні хорди та трабекули, перебуваючи на шляху вигнання крові зі шлуночків, створюють додаткову турбулентність крові та утворюють варіабельну звукову картину. Малі аномалії будови клапанного апарату можуть супроводжуватися регургітацією крові різної виразності.

Оскільки ці особливості будови не супроводжуються суттєвими порушеннями гемодинаміки, розмірів камер, скорочувальної здатності серця і відповідають загальноприйнятому змісту терміна «врожені вади серця», малі аномалії розвитку серця зазвичай вимагають активного

спостереження, лікування та обмеження звичайних фізичних навантажень. Діти з МАС належать до II групи здоров'я.

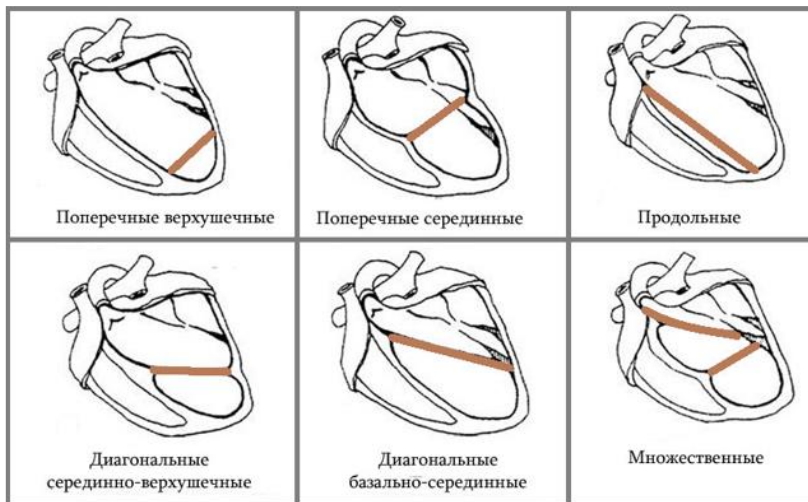
Що таке аномальні хорди лівого шлуночка?

Аномальними (хибними) хордами (АХЛШ) прийнято вважати фіброзні або фіброзно-м'язові тяжі, що з'єднують протилежні стінки шлуночків, вільні стінки та папілярні м'язи, папілярні м'язи між собою. На відміну від істинних хорд, хибні хорди не пов'язані зі стулками атріовентрикулярних клапанів. Вони є дериватом внутрішнього м'язового шару примітивного серця, що виникає в ембріональному періоді при отшнуровке папілярних м'язів.

АХЛШ виявляються на ехокардіографічному дослідженні.

По топографії АХЛШ ділять на базальні, серединні та верхівкові (апикальні), за напрямом розрізняють поперечні поздовжні, діагональні, за кількістю – поодинокі та множинні.

При коливанні високо розташованих АХЛШ під током крові може виникати характерна звукова картина - шум систолічний з музичним відтінком, іноді приймається педіатрами за патологічний.



Схематичне зображення різних варіантів розташування аномальних (хибних) хорд лівого шлуночка серця

Що являє собою пролапс мітрального клапана?

Пролапс мітрального клапана (ПМК) - це клініко-анатомічний синдром, сутність якого полягає в систолічному провисанні однієї або обох стулок двостулкового клапана в порожнину лівого передсердя, у ряді випадків з розвитком мітральної регургітації внаслідок порушення змикання стулок.

- Первинний (ідіопатичний) ПМК обумовлений слабкістю сполучнотканинних структур, міксоматозними змінами клапанного апарату серця. Низка авторів розглядають можливість виникнення ПМК внаслідок порушення клапанної іннервації при різних вегетативних та психоемоційних розладах. У патогенезі ПМК велике значення надається дефіциту іонів магнію.

- Вторинний ПМК зустрічається при різних захворюваннях серцево-судинної системи, таких, як ішемічна хвороба серця, ревматизм, міокардити, гіпертрофічна кардіоміопатія з обструкцією та ін.

За вираженістю пролабування стулок розрізняють ступені:

I ст. - Мінімальне зміщення стулок до 3-4 мм зі збереженням точки змикання стулок;

II ст. - Зміщення стулок на 5-9 мм за площину мітрального кільця;

III ст. - Зміщення більше 9 мм, «розрив» точки змикання стулок.

Зімкнений мітральний клапан набуває «сідлоподібної» форми з прогином у бік лівого передсердя.

Тяжкість перебігу пролапсу визначається наявністю та ступенем мітральної регургітації, яка може бути пов'язана з розширенням фіброзного кільця, гіперрухливістю, міксоматозною дегенерацією стулок мітрального клапана. Частота мітральної регургітації при провисанні мітрального клапана коливається від 42 до 100%.

За ступенем мітральної регургітації розрізняють:

першу - регургітуючий потік проникає в порожнину лівого передсердя не більше ніж на 20 мм або на 1/3 передсердя;

другу – потік проникає лише на половину лівого передсердя;

третю – потік проникає більш ніж половину лівого передсердя, але з досягає його «даху»;

четверту – потік досягає задньої стінки, заходить за вушко лівого передсердя або у легеневі вени.

Ехокардіографічна констатація наявності пролапсу не завжди свідчить про клінічно значущий патологічний процес. Типовою для ПМК є аускультативна тріада у вигляді:

- «Кліків» або клацань;

- хордального писку;

- Характерного пізньосистолічного шуму. Шум частіше варіабельний, краще вислуховується у вертикальному положенні, при зміні положення тіла може змінювати інтенсивність або зникати, краще вислуховується у точці Боткіна-Ерба.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 2</i>	Особливості обстеження і діагностики хвороб серця у дітей та підлітків
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	1. Методи клінічного обстеження дитини: фокус на виявлення патології серцево-судинної системи. 2. Функціональні проби в дитячій кардіології
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Навчальна мета: поглиблення теоретичних знань у студентів за рахунок вивчення тем з патології серцево-судинної системи у дітей, удосконалення і засвоєння ними практичних навичок, набуття професійного рівня готовності майбутніх лікарів до самостійної роботи і своєчасного виявлення кардіологічної патології у дитячого контингенту. Неменш важливим і відповідальним завданням лікарського контролю є правильна оцінка функціонального стану і функціональних здібностей дитини.

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: Будову та функції серця у дітей які є основою дитячої кардіології; особливості призначення функціональних проб у дітей, як вони відрізняється від дорослих, з огляду на фізіологічні та психологічні особливості дітей; теоретичні основи проведення функціонального проб та їх значення в функціональній діагностиці серцево-судинної, дихальної та вегетативної нервової систем; види функціональних проб.

ВМІТИ: приймати пацієнтів, збирати анамнез (історію хвороби), проводити фізикальний огляд та встановлювати діагнози; розрізняти звичайні симптоми від тих, що вказують на серцеві проблеми; оволодіти методикою проведення функціональних проб: з затримкою дихання під час вдиху (Штанге) та видиху (Генчі); зі зміною положення тіла у просторі (орто- та кліноститичою); з дозованим фізичним навантаженням (20 присідань за 30 сек.); аналізувати отримані при проведенні функціональних проб дані; робити загальний висновок за результатами проведеного функціонального обстеження; визначати типи реакції серцево-судинної системи на фізичне навантаження;

Практичні заняття передбачають теоретичне обґрунтування основних питань теми та засвоєння наступних практичних навичок:

- 1) огляд хворих та визначення клінічних особливостей перебігу основних захворювань патології серцево-судинної системи у дітей;
- 2) інтерпретація результатів деяких функціональних проб які використовуються в дитячій кардіології.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
---	---------------	---------------	---------------	-----------------

1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування.	
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки		Тестовий контроль.	
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у відділенні, аналіз історій хвороб задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень.
3.	Заключний етап	15 хв.		Робота у соматичному відділенні.
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Особливості обстеження і діагностики хвороб серця у дітей та підлітків

Функціональні проби в дитячій кардіології

До об'єктивного обстеження серцево-судинної системи (ССС) належать скарги, збір анамнезу, огляд, пальпація, перкусія, аускультация.

Типові скарги: біль або неприємні відчуття у ділянці серця, втому при фізичному навантаженні, серцебиття та розлади серцевого ритму, задишка, зміна кольору шкіри, затримка фізичного розвитку. Уточнюють час появи скарг, наявність захворювань ССС у родині. У дітей раннього, особливо грудного віку, звертають увагу на раптовий крик, занепокоєння дитини, порушення акту смоктання, значне потовиділення, задишково-ціанотичні напади, інше.

Об'єктивне обстеження дитини розпочинають із загального огляду і послідовно проводять огляд обличчя, шиї, ділянки серця, живота і кінцівок. Оцінюють загальний стан дитини, положення у ліжку, свідомість.

У **здорової дитини** скарг немає, загальний стан задовільний, вона активна, свідомість не порушена, фізичний розвиток відповідає віку, колір шкіри та слизових оболонок рожевий.

У разі патології:

- 1) положення в ліжку вимушене – напівсидячи, сидячи зі спущеними ногами, спираючись руками на подушки – ортопное; колінно-ліктьове або сидячи навпочіпки, притискаючи коліна до живота;
- 2) відставання у зрості та зниження маси тіла. Диспропорція розвитку верхньої чи нижньої частини тіла (при розвинутому плечовому поясі таз і нижні кінцівки недорозвинені);
- 3) ціаноз шкіри та слизових оболонок, дифузний або місцевий навколо рота, ціаноз пальців, рук, ніг, кінчика носа, вушних раковин (акроціаноз);
- 4) блідість шкіри обличчя, бузково-малиновий рум'янець на щоках (facies mitralis). При огляді обличчя приділяють увагу його виразу (страх, страждання).

При огляді шиї виявляють пульсацію та вибухання сонних артерій і яремних вен. Значну пульсацію сонних артерій («танець каротид») можна виявити медіально від *m. sternocleidomastoideus*.

Визначають симптом Мюссе (синхронна пульсація сонних артерій із похитуванням голови).

Незначна пульсація сонних артерій буває у здорових дітей у горизонтальному положенні та у таких, які швидко збуджуються.

Набухання яремних вен з їх пульсацією (венний пульс) виявляють латерально від *m. sternocleidomastoideus*.

Позитивний венний пульс відмічають у разі збігу пульсації яремних вен із пульсацією сонних артерій. У нормі венний пульс негативний (пульсація яремних вен на шиї слабо виражена і не збігається з пульсом сонних артерій).

При огляді грудної клітки звертають увагу на наявність деформації в ділянці серця у вигляді «серцевого горба».

Серцевий поштовх – дифузна пульсація великої чи навіть усієї ділянки проекції серця (лише при патології).

Верхівковий поштовх – це ритмічна локальна пульсація в ділянці проекції верхівки серця, зумовлена поштовхом верхівки серця по невеликій ділянці стінки грудної клітки під час систоли. Виявляють у здорових дітей із помірним розвитком підшкірно-жирового шару.

У здорових дітей із недостатньо окресленою підшкірною клітковиною виявляють не розширені та неповнокровні підшкірні судини.

У разі патології судини значно розширені, повнокровні, на передній черевній стінці виявляють венозний малюнок та утворення анастомозів довкола пупка – «голова медузи» (*caput medusae*).

Пульсація в надчеревній ділянці може бути у здорових дітей із короткою грудною кліткою або низьким стоянням діафрагми. При патології вона має серцеве чи аортальне походження.

При огляді верхніх і нижніх кінцівок звертають увагу на колір (ціанотичний, мармуровий малюнок), зміну форми кінцевих фаланг пальців рук і ніг («барабанні палички», нігті у вигляді «годинникових скелець»), капілярний пульс (пульс Квінке). Для перевірки капілярного пульсу

легенько натискають на кінчик нігтя до появи посередині блідої плями. У разі позитивного капілярного пульсу ця пляма періодично червоніє і блідне, відповідно до систоли і діастоли.

Пальпація. Пальпаторно визначають стан пульсу, ділянки серця та набряки.

Дослідження пульсу проводять під час сну або в стані спокою дитини. Пульс визначають на поверхнево розташованих артеріях: a.radialis, a.carotis, a.temporalis, a.femoralis, a.dorsalis pedis, найчастіше – на променевій артерії.

Правила дослідження пульсу

Визначення пульсу здійснюють в положенні сидячи або лежачи за спокійного стану. Спочатку пульс пальпують на обох руках одночасно. Другим і третім пальцями обох рук охоплюють руки дитини з тильного боку в ділянці променево-зап'ястного суглобу, великий палець розміщується на тильному боці передпліччя, а вказівний, середній і безіменний – на променевій артерії. Руки дитини розслаблені та розташовані на рівні серця. Оцінюють синхронність пульсу, порівнюючи величину і частоту пульсових хвиль на обох променевих артеріях. При однакових показниках пульс синхронний. Надалі визначають стан пульсу тільки на одній руці й оцінюють його характеристику: частоту, ритмічність, наповнення, напруження.

Пульс на a.femoralis досліджують у вертикальному і горизонтальному положенні дитини, пальпацію проводять вказівним та середнім пальцями правої руки у паховій складці в місці виходу артерії з-під пупартової зв'язки.

Пульс на a.dorsalis pedis визначають у горизонтальному положенні. Лікар кладе долоню на зовнішній край стопи дитини і пальпує артерію 2-3-4 пальцями.

У дітей грудного віку за необхідності пульс визначають на a.temporalis, яку дуже м'яко натискають з одного боку у скроневій ямці кінчиками II і III пальців.

Частоту пульсу підраховують не менше, ніж за 1 хв, особливо у немовлят. Частота пульсу дитини залежить від віку: чим молодша дитина, тим пульс частіший

Вікова частота пульсу за 1 хвилину

Новонароджений	140-160
6 місяців	130-135
1 рік	120 – 125
2 роки	110-115
3 роки	105-110
5 років	100
8 років	90
10 років	80-85
12 років і старше	70-75

Звичайно один пульсовий удар відповідає одному серцевому скороченню, тому частоту пульсу можна визначати за частотою серцевих скорочень при аускультатії серця або пальпації верхівкового поштовху .

Допустимі фізіологічні відхилення показників частоти серцевих скорочень від середніх нормативів:

- 1) коливання на 10% у бік зменшення і збільшення;
- 2) у дівчаток частота пульсу на 3-5 ударів за 1 хв. більше, ніж у хлопчиків;
- 3) в період статевого дозрівання частота може бути на 10-12 ударів за 1 хв. більше, ніж нормативні цифри;
- 4) у здорових дітей частота пульсу збільшується при страху, хвилюванні, фізичному навантаженні. За спокійного стану частота повинна відновитися через 2-3 хвилини.

Ритм пульсу визначають за рівномірністю чергування пульсових поштовхів. У здорової дитини пульсові поштовхи виникають один за одним через рівні проміжки часу – пульс ритмічний (*pulsus regularis*). Неритмічний пульс (*pulsus irregularis*) виявляють у разі виникнення пульсових хвиль через неоднакові проміжки часу.

У здорових дітей від 2 до 11 років відмічають дихальну аритмію (частота пульсу на вдиху збільшується, на видиху – зменшується), яка при затримці дихання зникає.

Напругу пульсу визначають, стискаючи артерію до його зникнення. Розрізняють пульс нормальної напруги, твердий (*pulsus durus*) і м'який (*pulsus mollis*).

Наповнення пульсу визначають стискаючи артерію до зникнення пульсу, проксимально розташованим пальцем правої руки. Дистально розташований палець відчуває наповнення артерії кров'ю. Виділяють пульс задовільного наповнення, повний (*pulsus plenus*) і порожній (*pulsus vacuus*).

Форму пульсу розрізняють за швидкості підйому і спуску пульсової хвилі. При помірному здавлюванні артерії обома пальцями одержують відчуття швидкого підйому і спаду пульсової хвилі – це пульс швидкий, такий, що скаче (*p.celer*). При повільному підйомі і спуску пульсової хвилі пульс повільний, млявий (*p.tardus*).

Величину пульсу визначають на підставі наповнення і напруження. Розрізняють пульс нормальної, хорошої величини, великий або високий пульс (*p.magnus* або *p.altus*), малий або низький (*p.pargvus* або *p.humilis*), слабкий чи ниткоподібний (*p.filiformis*).

У нормі пульс синхронний, ритмічний, нормальної напруги, задовільного наповнення, нормальної величини.

При пальпації ділянки серця визначають серцевий і верхівковий поштовхи.

Для виявлення серцевого поштовху (удар шлуночків серця) долоню правої руки всією поверхнею кладуть на місце проекції серця на груди, а пальці – вздовж міжреберних проміжків до аксиллярної ділянки.

Критерії серцевого поштовху: поширеність (розміри шлуночків серця), сила. здорових дітей серцевий поштовх не визначається. При патології з'являється виражена пульсація в ділянці абсолютної тупості серця.

При патології спостерігають наявність тремтіння – симптом «котячого муркотіння» (*fremisement cataire*), який може бути систолічний або діастолічний. Систолічне тремтіння співпадає з верхівковим поштовхом, діастолічне тремтіння визначають в інтервалі між скороченнями серця. “Котяче муркотіння” пальпують долонею або пальцями правої руки над ділянкою II міжребер'я праворуч і ліворуч від груднини, а також в проекції верхівки серця.

Шум перикарду пальпують в основі серця та біля верхівки.

При пальпації **верхівкового поштовху** (удар верхівки серця) лікар кладе долоню правої руки на ліву половину грудної клітки в основу груднини на рівні IV-V міжребер'їв до аксиллярної ділянки (*axillaris anterior*) і спостерігає приблизне розташування верхівкового поштовху. Після цього, виявляють максимальний поштовх, переміщуючи пальці по міжреберному проміжку зовні до середини в напрямку груднини. Оцінюють його локалізацію, поширеність, висоту та резистентність (силу), а також вказують межребер'я і його положення відносно топографічної лінії на грудній клітці.

Локалізація верхівкового поштовху залежить від віку дитини. У дітей раннього віку верхівковий поштовх в нормі локалізується в IV міжребер'ї, у середньому та старшому віці – в V міжребер'ї.

Поширеність (площа) верхівкового поштовху: в нормі верхівкових поштовх локалізований. У дітей раннього віку його площа дорівнює приблизно 1x1 см, у старших – 2x2 см. При збільшенні площі – поштовх розлитий.

Висоту (величину) верхівкового поштовху оцінюють за амплітудою коливань міжреберних проміжків під час систоли.

Резистентність – це тиск, що відчуває палець лікаря під час пальпації. У нормі верхівковий поштовх локалізований, помірної висоти та сили.

Пальпаторно виявляють “приховані” **серцеві набряки**. Для цього надавлюють пальцем на шкіру в ділянці передньої поверхні гомілки і відпускають його та проводять кінчиком пальця вздовж шкіри гомілки зверху донизу. Збереження заглиблення (ямки) є ознакою набряків. У нормі шкіра миттєво вирівнюється – набряків немає.

Перкусія

За допомогою перкусії визначають величину, конфігурацію і положення серця. Розрізняють відносну та абсолютну серцеву тупість.

Абсолютна серцева тупість обіймає невелику зону передньої поверхні серця, що безпосередньо прилягає до грудної клітки. При перкусії в цій ділянці виявляють тупий звук. Більша частина серця прикрита краями легень – **відносна тупість**, її межі відповідають дійсним межах серця. Перкусія в зоні відносної тупості має вкорочений звук.

Правила та методика перкусії:

а) проводять у вертикальному і горизонтальному положенні дитини, залежно від її стану та віку. Розміри серцевої тупості у вертикальному положенні на 10-15% менше, ніж у горизонтальному;

б) застосовують, переважно, безпосередню перкусію. Посередню перкусію проводять у підлітків та у дітей зі значним розвитком мускулатури і підшкірної клітковини;

в) відносні межі серця визначають тихою перкусією, а абсолютні – найтихішою;

г) перкусію здійснюють по міжреберних проміжках у напрямку від легеневої тканини до серця (від ясного легеневого до притупленого або тупого звуку). Палець розташовують паралельно межі серця;

д) відносно межі серця визначають по зовнішньому краю пальця.

Порядок перкусії: 1) права, 2) верхня, 3) ліва межі відносно й абсолютної тупості серця.

Межі відносної тупості серця

Права межа серця:

1. Визначають нижню межу правої легені (або верхній край печінки). Розпочинають перкусію з II-III міжребер'їв по правій середньо-ключичній лінії паралельно ребрам до нижньої межі правої легені (у нормі розташована на рівні VI ребра)
2. Палець-плесиметр переносять на I ребро і I міжребер'я, вище розташовують його паралельно потрібній межі серця (перпендикулярно ребрам), перкутуючи з середньою силою (тиха перкусія) у напрямку серця до зміни перкуторного звуку на притуплення. Оцінку межі відносної серцевої тупості проводять по зовнішньому краю пальця-плесиметра.

Верхня межа серця.

Визначення верхньої межі відносної тупості серця здійснюють по парастернальній лінії (у маленьких дітей по лівій середньо-ключичній лінії). Розпочинають перкусію від I міжребер'я паралельно ребрам, пересуваючи палець-плесиметр донизу послідовно по ребру і міжребер'ю (тиха перкусія). Оцінюють по верхньому краю пальця, поверненому до ясного перкуторного звуку.

Ліва межа серця:

1. Спочатку знаходять верхівковий поштовх.
2. Перкусію розпочинають від передньої пахової лінії. Перкутують по міжребер'ю, в якому виявили верхівковий поштовх, паралельно груднині й очікуваній лівій межі до притуплення перкуторного звуку.

Визначення функціональних можливостей серцево-судинної системи

Згідно з наказом МОЗ України №518/674 від 20.07.2009 р., визначення функціональних можливостей серцево-судинної системи рекомендується проводити за пробою Руф'є.

При визначенні зниження рівня функціональних можливостей серцево-судинної системи, за відсутності клінічних проявів хвороби, проводиться додаткове обстеження дитини зі зміною групи для занять на уроках фізичної культури.

Коефіцієнт здоров'я (КЗ), або індекс функціональних змін (ІФЗ), призначений для

оцінки рівня функціональних можливостей, а також визначення адаптаційного потенціалу серцево-судинної системи (Р. М. Баєвський, 1979).

ІФЗ (КЗ) визначається в умовних одиницях. Для розрахунку ІФЗ (КЗ) потрібні дані про частоту серцевих скорочень (ЧСС), розміри артеріального тиску (АТсист. – систолічний, АТдиаст. – діастолічний), зріст (Р), вагу тіла (ВТ) та вік (В):

$$ІФЗ = 0,011ЧСС + 0,014 АТсист. + 0,008 АТдиаст. + 0,014В + 0,009ВТ - 0,009Р - 0,27$$

Рубрикація ІФЗ наведена в таблиці

Рубрикація індексу функціональних змін (за Р. М. Баєвським, 1979)

Групи	Ступінь адаптації	Кількість ум. од.
I	Задовільна адаптація	< 2,59
II	Напруга механізмів адаптації	2,6 – 3,09
III	Незадовільна адаптація	3,1 – 3,49
IV	Порушення адаптації	>3,5

Об'єктивний висновок про стан здоров'я людини лише на основі показників адаптаційного потенціалу зробити не можливо. У зв'язку з цим до засобів донозологічної діагностики необхідно також включити визначення прямих показників здоров'я, а саме проби та розрахунки індексів Робінсона, Кердо, Руф'є.

Індекс Робінсона (за Г. Л. Апанасенком, 1992) характеризує систолічну роботу серця і розраховується за формулою:

$$I = \frac{ЧСС \times АТ \text{ сист}}{100}$$

де ЧСС – частота серцевих скорочень у стані спокою,

АТ сист. – систолічний артеріальний тиск.

Рубрикація індексу Робінсона наведена в таблиці

Рубрикація індексу Робінсона для хлопчиків та дівчаток

7 – 16 років (за Г. Л. Апанасенком, 1992)

Рівень фізичного здоров'я	Низький	Нижчий за середній	Середній	Вищий за середній	Високий
Індекс Робінсона (ум. од.)	>101	91 – 100	90 – 81	80 – 75	< 74

Бали	0	1	2	3	4
------	---	---	---	---	---

Індекс Кердо.

Вегетативний індекс Кердо (ІК) - один із найпростіших показників функціонального стану вегетативної нервової системи. Він показує співвідношення збудливості її симпатичного та парасимпатичного відділів, який розраховують за формулою:

$$ІК = \left(1 - \frac{ДТ}{ЧСС}\right) \times 100$$

де ДТ – діастолічний тиск, мм.рт.ст.

ЧСС – частота серцевих скорочень, уд/хв.;

При повній "вегетативній рівновазі" (ейтонія) серцево-судинної системи ІК = 0, якщо коефіцієнт має знак мінус, то підвищений парасимпатичний тонус, якщо коефіцієнт позитивний, то переважають симпатичні впливи.

Методика проведення функціональної проби Руф'є

Після 3-5 хв. відпочинку, у положенні сидячи, підраховують пульс кожні 15 с, доки не буде отримано 2-3 однакові цифри.

Учень повинен виконати 30 присідань з витягнутими вперед руками протягом 45 с. Учні пропонують самотійно і голосно проводити рахунок («один», «два» тощо), що дозволяє уникнути затримки дихання.

Після закінчення присідань учень сідає і проводять підрахунок пульсу за перші 15 с першої хвилини відновлення та за останні 15 с першої хвилини відновлення.

Оцінювання функціональних можливостей серцево-судинної системи проводять за індексом Руф'є (ІР), що розраховується за формулою:

$$ІР = \frac{4 \times (ЧСС1 + ЧСС2 + ЧСС3) - 200}{10}$$

де: ЧСС1 – пульс за 15 с у стані спокою; ЧСС2 – пульс за перші 15 с першої хвилини відновлення; ЧСС3 – пульс за останні 15 с першої хвилини відновлення.

Рівні функціонального резерву серця визначаються з урахуванням п'яти градацій: менше 3 – високий рівень; 4-6 – вище середнього (добрий); 7-9 – середній; 10-14 – нижче середнього (задовільний); більше 15 – низький.

Оцінка результату	Значення проби Руф'є в залежності від віку (років)				
	15 і >	13-14	11-12	9-10	7-8
Низький	15	16,5	18	19,5	21
Нижче середнього (задов.)	11-15	12,-16,5	14-18	15,5-19,5	17-21

Середній	6-10	7,5-11,5	9-13	10,5-14,5	12-16
Вище середнього (добрий)	0,5-5	2-6,5	3,5-8	5-9,5	6,5-11
Високий	0	1,5	3	4,5	6

Аускультация

Правила і методика аускультативної:

- 1) вислуховують серце дитини у вертикальному, горизонтальному положенні, на лівому боці, у спокійному стані;
- 2) порівнюють дані аускультативної на вдиху, видиху і при затримці дихання;
- 3) аускультативну проводять в певній послідовності

Послідовність, місце аускультативної та проекція клапанів на грудну клітку

Порядок вислуховування точок	Місце вислуховування	Ділянка серця, від якої проводиться звукові явища в дане місце вислуховування
Перша	Ділянка верхівки	Мітральний клапан
Друга	Другий міжреберний проміжок праворуч від груднини	Клапани аорти
Третя	Другий міжреберний проміжок ліворуч від груднини	Клапани легеневої артерії
Четверта	Місце прикріплення мечоподібного відростка до груднини, трохи праворуч	Тристулковий клапан
П'ята (точка Боткіна-Ерба)	Місце прикріплення III-IV лівих ребер до краю груднини	Клапани мітральний і аорти

У нормі на всіх 5 точках вислуховують I і II тони. Іноді у дітей у положенні на лівому боці вислуховують дуже слабкий, лабільний III тон, який виникає після II тону.

Перший тон відповідає пульсовому удару на сонній артерії або верхівковому поштовху. Пауза між першим і другим тонами коротша, ніж між другим і першим. Верхівковий поштовх співпадає з I тоном.

Аускультативно визначають: ритм серця, звучність, ясність тонів, наявність шумів. Визначають характеристики шумів – тембр, силу, у якій фазі діяльності серця їх чути (систоличний чи діастолічний), яку частину систоли чи діастоли займають, зв'язок з тонами серця (разом з тоном, трохи відступає від тону), а також пов'язаність зі зміною положення тіла або фізичним навантаженням.

У здорової дитини тони серця ритмічні, звучні, ясні. Помірно ослаблені тони у дітей перших днів життя, а також при виснаженні, ожирінні. У разі патології спостерігається посилення або послаблення в різних точках.

Тахікардія – пришвидшення серцевих поштовхів, брадикардія – їхнє уповільнення.

Шуми. Розрізняють органічні, функціональні та фізіологічні шуми.

Органічні шуми (серцеві) пов'язані з органічним ушкодженням серця (набуті або природжені вади серця) або значним стисканням серця і великих судин пухлиною середостіння, ексудативним плевритом (позасерцеві ушкодження організму).

Функціональні шуми виникають при порушенні функції серця внаслідок позасерцевих захворювань. Фізіологічні шуми (акцидентальні, “невинні”) вислуховують у здорових дітей. Часто функціональні та фізіологічні шуми об'єднують як неорганічні шуми.

Звертають увагу на інтенсивність, тембр (грубий, дуючий, м'який), тривалість (короткий чи продовжений), локалізацію (точка максимального вислуховування), пов'язаність із тонами, систолою, діастолою, ділянка найбільшого проведення і відношення до зміни положення тіла та фізичного навантаження.

Розрізняють **систолічний і діастолічний** шуми. Систолічний вислуховують під час систоли (відносно коротка пауза між I та II тонами). Діастолічний вислуховують при діастолі (відносно довга пауза між II та I тонами).

Органічні шуми гучні, постійні, тривалі, проводяться за межі серця, зберігаються при зміні положення тіла та фізичному навантаженні, не змінюються при диханні.

Функціональні шуми не постійні, не проводяться за межі серця, змінюються при фізичному навантаженні та положенні тіла, при диханні.

До **екстракардіальних шумів** відносять шум тертя перикадру. Він не збігається з тонами серця, вислуховується в обидві фази (систолу і діастолу), посилюється при натисканні стетоскопом, при затримці дихання на тлі глибокого видиху (зближуються листки перикадру), у вертикальному положенні хворого, при нахилі вперед.

Семіотика уражень серцево-судинної системи, які визначаються при огляді

Ціаноз – загальний ціаноз шкіри та слизових оболонок спостерігають при вроджених вадах серця. Ціаноз із вишнево-червоним відтінком характерний для стенозу легеневої артерії, коарктації аорти, відкритої Боталлової протоки, тетради Фалло. При стенозі мітрального клапана відмічається бузково-малиновий рум'янець на щоках (*facies mitralis*).

Акроціаноз спостерігається при мітральній ваді, вегетативному неврозі.

При тетраді (пентаді) Фалло виникають транзиторні задишково-ціанотичні пароксизми (напади) із пришвидшенням дихання, посиленням ціанозу, збудженням дитини.

Блідість шкіри та слизових оболонок відмічається при аортальних вадах серця й інфекційному ендокардиті.

Значну **пульсацію** сонних артерій, «танець каротид» спостерігають при недостатності аортального клапану і широко відкритій аортальній протоці. Симптом Мюссе (синхронне з пульсом похитування голови) можна виявити у дітей з недостатністю аортального клапану або при широко відкритій аортальній протоці.

Пульсація яремних вен на шиї характерна при недостатності тристулкового клапана.

Серцевий горб (gibbus cardiacus) – деформація в ділянці серця, з'являється у дітей раннього віку з природженими або набутими вадами серця, при кардіомегалії, гіпертрофії міокарда. При гіпертрофії правих відділів серця він розміщений ближче до грудини, а за гіпертрофії лівих відділів – ліворуч від грудини. При ексудативному перикардиті помітне згладжуванням міжреберних проміжків в ділянці серця.

Наявність серцевого поштовху виявляють найчастіше при вадах серця, при емфіземі легень, пухлині середостіння (значне збільшення розміру серця і сили його скорочень).

Венозний малюнок на шкірі грудної клітки помітний при тетраді або тріаді Фалло, синдромі Ейзенменгера, ексудативному перикардиті. Венозний малюнок на передній черевній стінці визначають при порушенні кровообігу нижньої порожнинної вени (тромбоз, пухлина, асцит). Утворення анастомозів довкола пупка («голова медузи») є наслідком порушення кровообігу по v.portae.

Надчеревну пульсацію виявляють при ваді мітрального клапану, недостатності аортального та тристулкового клапанів. При ваді мітрального походження вона найбільш помітна на висоті вдиху.

Надчеревна пульсація аортального походження (аневризма, пухлина) під час вдиху послаблюється.

Деформацію кінцевих фаланг пальців рук і ніг у вигляді “барабанних” паличок та нігтів у вигляді “годинникових скелець” спостерігають у хворих із хронічним застоєм малого кола кровообігу, при природжених вадах серця.

Капілярний пульс помічають у хворих із недостатністю клапанів аорти.

Загальні набряки вказують на правошлуночкову недостатність.

Локальні набряки однієї гомілки чи стегна свідчать про тромбофлебіт.

Задишка виникає при мітральному стенозі та недостатності мітрального клапана, кардиті, злипчатому перикардиті, при недостатності кровообігу, емболії легеневої артерії, при вроджених вадах серця.

Семіотика порушень, які визначаються при пальпації

Асинхронний пульс (pulsus differens) можна виявити в разі звуження просвіту або здавлюванні артерії (підключичної, пахвової, плечової, променевої) ззовні – збільшеними лімфатичними вузлами, пухлиною, аневризмою аорти, при мітральному стенозі.

Тахікардію спостерігають за гострих вірусно-бактеріальних захворювань, гіпертиреозі, анемії, недостатності кровообігу, при ендо- та міокардитах, вегетативних дисфункціях. Під час раптового зростання пульсу до 180 і більше уд/хв діагностується пароскизмальна тахікардія.

Брадикардія – важливий симптом у хворих на гіпотиреоз, туберкульозний менінгіт, черевний тиф, дифтерію, міокардит.

Екстрасистолію спостерігають при ревматизмі, неревматичному кардиті, природжених вадах серця, дифтерії, черевному тифі.

Миготлива аритмія часто супроводжує перебіг стенозу мітрального клапана. Дефіцит пульсу при ній потрібно відрізнити від дефіциту пульсу, пов'язаного з екстрасистолією. За миготливої аритмії після незначного фізичного навантаження він збільшується, при екстрасистолії – зменшується або зникає.

Зсув верхівкового поштовху спостерігають у разі збільшення лівого та правого шлуночків, збільшення всієї маси серця, при високому чи низькому стоянні діафрагми, підвищенні тиску в одній із плевральних порожнин, за спайкових процесів.

Розлитий верхівковий поштовх трапляється при збільшенні розмірів серця або його **зміщенні ближче до передньої грудної стінки**.

Високий резистентний верхівковий поштовх буває при тиреотоксикозі, розширенні середостіння, тонкій грудній клітці, гіпертрофії лівого шлуночка, високому стоянні діафрагми.

Серцевий поштовх помічають візуально та пальпують при тиреотоксикозі, зсуву серця до переду, гіпертрофії правого шлуночку.

“Котяче муркотіння” (систоличне дрижання в II міжребер'ї праворуч) спостерігають за стенозу вістя аорти, а в II міжребер'ї ліворуч – при стенозі вістя легеневої артерії і високому дефекті міжшлункової перетинки.

Діастолічне дрижання на верхівці серця притаманне мітральному стенозу.

Семіотика порушень, які виявляють перкуторно

Зміщення меж серця назовні в усі боки спостерігають при ексудативному перикардиті, комбінованих вадах серця.

Зменшення розмірів відносної тупості серця визначають при емфіземі легень.

Розширення судинного пучка наявне у разі пухлин середостіння, збільшення вилочкової залози, аневризми аорти та легеневої артерії.

Семіотика порушень, які виявляють аускультативно

Послаблення обох тонів серця (зумовлене погіршенням проведення звуку) можна виявити при: ожирінні, гіпертрофії м'язів, емфіземі легень, наявності ексудату в лівій плевральній або перикардальній порожнині, міокардиті.

Послаблення I тону на верхівці виникає при недостатності мітрального клапана, уповільненій атриовентрикулярній провідності, міокардиті.

Послаблення II тону на аорті спостерігають при аортальних вадах серця

Послаблення II тону на легеневій артерії виникає в разі недостатності клапанів легеневої артерії чи стенозі її устя.

Посилення обох тонів серця виявляють при гіпотрофії, в разі тонкої грудної стінки, високого стояння діафрагми.

Посилення I тону на верхівці відмічають при: тонкій грудній стінці, фізичному й емоційному напруженні, при відкритій артеріальній протоці, дефекті міжшлуночкової перетинки, вегетосудинній дистонії з гіперкінетичним синдромом, лихоманці, анемії, “спортивному” серці.

Хлопаючий I тон на верхівці вислуховують за мітрального стенозу, а у основі мечоподібного відростка – при стенозі правого атріовентрикулярного отвору. “Гарматний” I тон спостерігається у разі повної атріовентрикулярної блокади.

Посилення II тону над аортою найчастіше вислуховують при артеріальній гіпертензії, при переохолодженні.

Посилення II тону над легеневою артерією засвідчує про наявність легеневої гіпертензії у результаті вад серця, деяких захворювань легень, а також може спостерігатися при деформаціях грудної клітки.

Розщеплення II тону вислуховують при дефекті міжпередсердної перетинки, тетраді Фалло, стенозі легеневої артерії, блокаді правої гілки пучка Гіса. Роздвоєння I тону буває при блокаді атріовентрикулярного вузла або одній із ніжок пучка Гіса.

Роздвоєння II тону фізіологічне, краще вислуховують на основі серця, при глибокому диханні, під час сну чи після фізичного навантаження.

Патологічне роздвоєння II тону спостерігають при стенозі вістя аорти, артеріальній гіпертензії, мітральному стенозі.

Ембріокардію (“маятникоподібний” ритм) вислуховують при гострій серцевій недостатності, пароксизмальній тахікардії, високій лихоманці.

Шуми

Органічні шуми мають дуючий, скребуючий характер. Точки найкращого вислуховування шумів збігаються з точками найкращої аускультатії ураженого клапана серця.

Шуми в ділянці серця вислуховують при вроджених або набутих вадах серця, ураженні ендокарду та перикарду.

Систолічний шум виникає при недостатності мітрального і трьохстулкового клапанів, при дефектах перетинки, відкритій артеріальній протоці, при стенозі аорти чи легеневого стовбура. Епіцентром указаних шумів є точки, в яких найкраще вислуховуються уражені клапани серця. Систолічний шум над сонною і підключичною артеріями вислуховується при стенозі устя аорти, анемії, лихоманці, тиреотоксикозі.

Діастолічний шум спостерігають у разі стенозу лівого чи правого атріовентрикулярного отвору, при недостатності аортального клапана чи клапана легеневої артерії.

Функціональні шуми краще вислуховують на верхівці та над легеневою артерією. Вони завжди систолічні, м’які, дуючі, тихі. Виникають при лихоманці, анемії, нервовому збудженні,

при зменшенні в'язкості крові, нейровегетативних дисфункціях, особливо у підлітків, внаслідок нерівномірного росту різних відділів серця.

Для дослідження функцій серцево-судинної системи використовуються наступні методи:

- електрокардіографія (ЕКГ);
- ехокардіографія (ЕХО-КГ) - ультразвукове дослідження серця;
- добове (холтерівське) моніторування ЕКГ;
- добове моніторування артеріального тиску.

Електрокардіографія (ЕКГ) метод електрокардіографії (ЕКГ) заснований на графічній реєстрації різниці потенціалів, що виникає під час збудження (деполяризації) клітин міокарду. За допомогою ЕКГ вивчають властивості серця: автоматизм, збудливість, провідність, рефрактерність, опосередковано – метаболізм серцевого м'язу і перевантаження окремих відділів серця.

Ультразвукове дослідження серця - ехокардіографія (ЕХО-КГ) застосовується для оцінки будови та структуру серця, стану клапанної системи, основних судин, скоротливої здатності серця, захворювань серцево-судинної системи, виявлення вроджених та набутих вад розвитку, тиску в нижніх та верхніх камерах серця, аорті, легеневої артерії; товщини і збереження структури стінок м'язу, обсягу кровообігу, наявності тромбів та аневризм, наявності запалення серцевого м'язу, розмірів, скоротності нижніх серцевих камер і порожнин передсердь.

Добове (холтерівське) моніторування ЕКГ проводиться за допомогою портативного апарату, що дозволяє фіксувати ЕКГ протягом доби. Холтер – моніторинг призначають для виявлення порушень серцевого ритму, а також наявності ішемії міокарда у дітей. Цей метод більш ефективний у порівнянні зі стандартною ЕКГ, так як дозволяє оцінити роботу серця дитини в динаміці, оцінити реакцію серця і судин на фізичні та емоційні навантаження, які дитина відчуває протягом дня.

Добове моніторування артеріального тиску дає можливість оцінити коливання показників в різних умовах (в стані спокою і при навантаженнях). Дослідження проводиться за допомогою портативного приладу.

Стан судинної системи верхніх і нижніх кінцівок, шиї та голови оцінюється за допомогою **ультразвукового дослідження**. Для дослідження судин шиї і голови застосовується:

- доплерографія (дуплексна) судин шиї - екстракраніального доступу;
- доплерографія (триплексна) судин голови та шиї - транскраніальної доступу.

Техніка виміру артеріального тиску

Артеріальний тиск (АТ) у дітей вимірюють за допомогою манометра. Розмір манжеток повинен відповідати віку дитини. При окружності плеча більше, ніж 15 см, користуються манжеткою для дорослих.

Правила виміру артеріального тиску:

1. За 1 годину до цього дитина повинна бути в спокійному стані, без фізичного навантаження, за 3 години – не пити кави, чаю, не приймати препарати, які впливають на показники АТ.

2. Артеріальний тиск вимірюють двічі-тричі з інтервалом у 2-3 хв, за вихідне беруть мінімальні цифри тиску. Різниця між максимальним і мінімальним артеріальним тиском називається пульсовим тиском.

У нормі у новонародженої дитини АТ дорівнює: 70-76/35-38 мм рт.ст. У 1 рік АТ у нормі становить 90/60 мм рт.ст. Водночас діастолічний АТ повинен дорівнювати 1/2-2/3 від показників систолічного АТ.

Після одного року життя середні нормальні показники АТ у дітей можна визначати за формулами:

АТ систолічний = $90 + 2n$ (n – кількість років, до 15 років)

АТ діастолічний = $60 + n$ (n – кількість років, до 15 років).

Варіантом норми є коливання АТ у межах ± 10 мм рт.ст.

Більші відхилення вказують на гіпертензію чи гіпотензію.

Для точної оцінки значень артеріального тиску використовують центильні таблиці значень артеріального тиску від віку, статі.

Для точного виміру артеріального тиску використовують методику добового моніторингу артеріального тиску (див. відповідний розділ).

ДОБОВИЙ МОНІТОРИНГ АРТЕРІАЛЬНОГО ТИСКУ

Добовий моніторинг артеріального тиску (ДМАТ) – метод оцінки добового ритму артеріального тиску із застосуванням переносних моніторів. На сьогоднішній час ДМАТ є необхідним для встановлення діагнозу і ведення хворих із артеріальною гіпертензією і гіпотензією.

Показання до проведення ДМАТ

Згідно рекомендацій Європейського товариства гіпертензії (2016), показаннями до проведення ДМАТ у дітей є:

- встановлення діагнозу АГ;
- значні коливання АТ під час одного або декількох візитів;
- підозра на гіпертензію «білого халату» (white coat hypertension);
- поява симптомів, що дозволяють запідозрити наявність гіпотонічних епізодів;
- АГ, що резистентна до медикаментозного лікування;
- перед початком медикаментозної терапії антигіпертензивними пре-паратами і в процесі лікування для оцінювання його ефективності.

Неінвазивний метод добового моніторингу АТ є оптимальним для дитячого віку і не має протипоказань.

Із відомих ускладнень ДМАТ слід відмітити: набряк передпліччя і кисті, петехіальні крововиливи, контактний дерматит. З метою попередження появи петехіальних крововиливів, не слід проводити ДМАТ дітям із тромбоцитопенією, тромбоцитопатією та іншими порушеннями судинно-тромбоцитарного гомеостазу в період загострення. Для попередження розвитку набряку дистальної частини кінцівки і контактного дерматиту, манжету слід накладати не на оголене плече, а на рукав тонкої сорочки. Вихідна трубка приладу повинна бути направлена доверху, щоби пацієнт за необхідності міг надягти зверху манжети інший одяг.

Згідно рекомендацій Української Асоціації кардіологів з профілактики і лікування АГ денним артеріальним тиском вважається тиск в період з ранку до нічного сну (як правило, з 7.00 до 22.00), нічним – в період нічного сну (найчастіше з 22.00 до 7.00). Вдень тиск вимірюють кожні 15-30 хвилин, вночі – кожні 30-60 хвилин.

Реєстрація АТ проводить на «не робочій» руці пацієнта, однак при асиметрії більше 10 мм рт.ст. – на руці із більшим значенням АТ. Манжету фіксують на плечі на 2 см вище за ліктьовий згин так, щоби вона не зісковзувала.

Стандартна манжета для дорослих повинна мати внутрішню камеру шириною від 13 до 15 см і довжиною 30–35 см з обхватом не менше 80% окружності плеча. У дітей рекомендовано застосовувати манжету менших розмірів. Більшість сучасних моніторів АТ мають в своїй комплектації манжети трьох розмірів: дитяча (мала) – до 24 см, нормальна (середня) – 24–32 см, велика – 32–42 см.

Необхідно враховувати, що тиск в плечовій артерії збільшується на 5 мм рт.ст. при переміщенні руки із горизонтального положення у вертикальне. Для виключення цього феномену пацієнту необхідно пояснити, що під час вимірювання тиску апаратом, рука повинна бути повністю нерухома, а м'язи – максимально розслабленими. Пацієнту необхідно вести щоденник, в якому він буде відображати розклад дня, емоційне і розумове навантаження, зміни самопочуття, час прийняття ліків і процедур.

Оцінювання даних моніторингу

При аналізі даних, що отримані при ДМАТ, найбільш інформативними є наступні групи параметрів:

- середні значення АТ (систоличного, діастолічного, пульсового і середнього гемодинамічного) за добу, день та ніч;
- максимальні і мінімальні значення АТ в різні періоди доби; показники «навантаження тиском» (індекс часу гіпертензії, індекс площі гіпертензії) за добу, день та ніч;
- варіабельність АТ;
- добовий індекс (ступінь нічного зниження АТ);
- вранішній підйом АТ (величина і швидкість вранішнього підйому АТ);

- тривалість гіпотонічних епізодів (індекс часу і індекс площі гіпотензії) в різні періоди доби.

Середні значення АТ (систоличного, діастолічного, середнього гемодинамічного, пульсового) дають уявлення про рівень АТ у хворого.

Артеріальною гіпертензією у дітей вважають значення АТ вище 95 перцентилля. Значення між 90 і 95 перцентиллями слід розцінювати як «високий нормальний АТ». Виділення цього поняття з одного боку дозволяє попередити гіпердіагностику артеріальної гіпертензії і не задає психічної травми дитині та її батькам, з іншого боку – передбачає виділення групи ризику формування артеріальної гіпертензії, що потребує профілактичних заходів і динамічного спостереження. Артеріальною гіпотензією більшість дослідників вважають значення АТ менше 10 перцентилля.

З метою кількісної оцінки епізодів підвищеного або зниженого АТ застосовуються показники «навантаження тиском».

Індекс часу (ІЧ) гіпертензії гіпотензії або «доля» підвищеного (зниженого) АТ протягом доби. Цей показник розраховується за відсотком вимірювань, що перевищують або дорівнюють 95 перцентиллям для гіпертензії і нижче або дорівнюють 10 перцентиллям при гіпотензії.

ІЧ гіпертензії (гіпотензії) у здорових дітей та підлітків не повинен перевищувати 10%. При значеннях ІЧ в межах 10-25% встановлюється передгіпертензія (або так звана «гіпертензія білого халату»). При лабільній гіпертензії чи гіпотензії ІЧ складає від 25 до 50%. Стабільна АГ діагностується за індексу часу більше 50%. При цьому при значеннях ІЧ гіпертензії від 51 до 80 % встановлюється стабільна артеріальна гіпертензія I ступеня, при ІЧ гіпертензії в межах 81-100% – стабільна артеріальна гіпертензія II ступеня. Аналогічним чином проводять діагностику і артеріальної гіпотензії.

При рівнях АТ, що значно відрізняються від норми, ІЧ наближується до 100%, таким чином втрачаючи свою інформативність. В таких випадках розраховують індекс площі (ІП) – показник «площі під кривою» ДМАТ (площа фігури, що обмежена кривою підвищеного АТ і верхньою межею нормального АТ).

Визначення **варіабельності** передбачає оцінювання відхилень АТ від кривої добового ритму.

Показано, що для добового профілю АТ здорових підлітків характерні мінімальні значення в 2 години ночі і два денних піка підвищення (в 11 і 19 годин).

В алгоритмах сучасних систем для моніторингу АТ частіше всього розраховують стандартне відхилення від середнього АТ (STD) за добу, денний і нічний періоди. Для оцінки стандартного відхилення у підлітків 16 років і старше можна застосовувати нормативи варіабельності для старших вікових груп: для САТ в денний і нічний час – 15 мм.рт.ст., для ДАТ в денний час – 14 мм.рт.ст., в нічний час – 12 мм.рт.ст.

Для оцінювання варіабельності АТ також використовують коефіцієнт варіації (КВ), який визначається за формулою:

$$KB = STD * 100 / Cp,$$

де КВ – коефіцієнт варіації, STD – стандартне відхилення, Cp – середнє значення параметра.

І.В.Леонтєва і співавт., (2000) провели дослідження КВ у 240 здорових підлітків 13-15 років і отримали результати, представлені в таблиці.

Нормативні значення коефіцієнта варіації (КВ, %) у здорових підлітків

(І.В.Леонтєва та співавт., 2000)

День			Ніч		
САТ	ДАТ	АТ	САТ	ДАТ	АТ
Дівчатка					
11,3	16,3	12,3	10,6	14,4	12,1
Хлопчики					
11,2	14,5	12,1	11,2	14,7	12,7

Якщо у хворого підвищено хоча б одне із чотирьох значень КВ (КВ_{САТдень}, КВ_{ДАТдень}, КВ_{САТніч}, КВ_{ДАТніч}), його відносять до групи осіб із нестабільним АТ.

Підвищена варіабельність АТ при артеріальній гіпертензії асоціюється із ураженням органів-мішеней (гіпертрофія міокарда лівого шлуночка, нефропатія та ін.).

Ефективна антигіпертензивна терапія звичайно призводить до зменшення варіабельності АТ. Якщо на тлі лікування спостерігається значне збільшення варіабельності АТ, результат лікування слід вважати незадовільним.

Добовий індекс (ДІ – ступінь нічного зниження АТ) показує різницю між середніми денними і нічними значеннями АТ у відсотках від денної середньої величини.

$$ДІ = \left[\frac{\text{середній АТ}_{\text{день}} - \text{середній АТ}_{\text{ніч}}}{\text{середній АТ}_{\text{день}}} \right] \times 100\%$$

ДІ розраховується окремо для систолічного и діастолічного АТ.

Оптимальним є ступінь нічного зниження АТ від 10 до 20% відносно денних показників.

За величиною добового індексу виділяють чотири групи пацієнтів:

- нормальний (оптимальний) ступінь нічного зниження АТ (в англійській літературі – «dippers») – ДІ 10-20%;
- недостатній ступінь нічного зниження АТ («non-dippers») – $0 < ДІ < 20\%$;
- підвищений ступінь нічного зниження АТ («over-dippers») – $ДІ > 20\%$;
- стійке підвищення нічного АТ («night-peakers») – $ДІ < 0$

Вранішній підйом АТ (величина і швидкість вранішнього підйому АТ)

Величина вранішнього підйому АТ оцінюється за різницею між максимальним і мінімальним АТ в період з четвертої до десятої години ранку. Швидкість вранішнього підйому АТ оцінюється за співвідношенням величини і часу підйому АТ.

Швидкий вранішній підйом артеріального тиску є несприятливою прогностичною ознакою розвитку ускладнень при артеріальній гіпертензії.

В дослідженнях, проведених у великих популяціях, виявлено, що значення АТ у здорових осіб при традиційних вимірюваннях перевищують значення, що отримані при ДМАТ. У пацієнтів із м'якою та помірною формами АГ середні значення систолічного АТ (САТ) на 4–15 мм рт. ст., а діастолічного (ДАТ) на 3–9 мм рт. ст. нижче величин, виявлених при одноразових вимірюваннях в стаціонарі. Тому інформація, отримана при ДМАТ і при традиційних клінічних вимірюваннях АТ, повинна розглядатися як така, що доповнює одна одну.

УЛЬТРАЗВУКОВА ДІАГНОСТИКА В ДИТЯЧІЙ КАРДІОЛОГІЇ

Ультразвуковий метод діагностики в дитячій кардіології поєднує різні методики, застосування яких дає можливість кардіологу отримати основну інформацію про морфологію та функцію структур серця і великих судин. Сучасні технічні засоби дозволяють швидко і зручно інтерпретувати та зберігати отриману графічну інформацію, що разом з неінвазивністю та безпечністю робить цей метод незамінним для спостереження пацієнтів в динаміці.

Сучасні клінічні та наукові потреби визначають високі вимоги до персоналу та ультразвукового обладнання. Трансторакальна ехокардіографія залишається основним способом первинної діагностики вроджених і набутих вад серця та великих судин, а також патології міокарда у дітей. Так, актуальні протоколи трансторакального ехокардіографічного обстеження включають велику кількість морфологічних та функціональних, як якісних, так і кількісних показників. Більшість настанов, рекомендацій оперують поняттями доступу та позицій.

Під доступом розуміють місце на поверхні тіла (або у внутрішньому середовищі організму), на яке встановлюють датчик. При трансторакальній ехокардіографії розрізняють шість стандартних доступів: субкостальний, апікальний (ліворуч та праворуч), парастернальний (ліворуч та праворуч), супрастернальний. Під позицією розуміють стандартне зображення вибраних анатомічних структур серця.

МУЛЬТИДЕТЕКТОРНА КОМП'ЮТЕРНА ТА МАГНІТНО-РЕЗОНАНСНА ТОМОГРАФІЯ В ДИТЯЧІЙ КАРДІОЛОГІЇ

Стрімкий розвиток сучасних діагностичних методик змінює підходи до алгоритму обстеження дітей з патологією серця. Проблема швидкого виявлення та своєчасного лікування кардіологічних захворювань у дітей потребує використання усього спектру існуючих на сьогодні діагностичних візуалізуючих методів.

Комп'ютерна томографія (КТ) – рентгенівська трансмісійна томографія із зовнішнім джерелом випромінювання. В основі методу лежить модель математичної реконструкції рентгенівського зображення об'єктів, тобто розрахунок коефіцієнтів лінійного послаблення рентгенівського випромінювання в кожній конкретній точці об'єму, яка має задані координати, під час сканування об'єкту в аксіальній проекції.

При МДКТ-обстеженні серця обов'язковим є внутрішньовенне введення рентгеноконтрастних препаратів. Найкращим способом контрастування порожнин серця та судин є болусне внутрішньовенне введення ізо-гіпоосмолярної йод-вмістної контрастної речовини

(1,5-2,0 мл/кг ваги тіла) в ліктьову вену за допомогою автоматичного інжектора з одночасним скануванням. Отримані при МДКТ аксіальні зрізи дозволяють проводити постобробку зображень та отримувати об'ємну і площинну реконструкцію в різних проекціях.

Основними показаннями для проведення МДКТ серця у дітей є:

- Уточнення судинної анатомії при встановленій вродженій ваді серця (ВВС) або при підозрі на судинну аномалію після проведення ЕхоКГ (судинні кільця, аномальні дренажі легеневи вен, атрезія легеневої артерії з великими аорто-легеневими колатеральними артеріями (ВАЛКА)).
- Оцінка складних (комплексних) вад серця і супутніх вад розвитку інших органів та систем.
- Візуалізація анатомії трахеї, бронхів та уточнення стану легень при патології серцево-судинної системи.
- Підозра на синдром гетеротаксії.
- Уточнення анатомії коронарних артерій.
- Оцінка ефективності хірургічного лікування хворих на ВВС.
- Протипоказання для проведення кардіо-МРТ (металеві імплантати, постійний водій ритму та інш.).

Магнітно-резонансний томограф складається з магніту, радіоперетворювача (генерує хвилі резонансної частоти і модулює їх в імпульси необхідної форми), приймальної радіочастотної котушки, комп'ютера та консолі керування. В основі методу магнітно-резонансної томографії (МРТ) лежить явище ядерно-магнітного резонансу – перехід ядер атомів на вищий енергетичний рівень при впливі на них імпульсів, частота яких співпадає з власною частотою обертання ядер. Суть методу МРТ полягає у впливі на досліджуваний об'єкт, що розміщений у постійному магнітному полі з градієнтом напруженості, радіочастотними імпульсами (РЧІ). Після припинення дії РЧІ ядра речовини повертаються в вихідне положення, та звільняють поглинуту енергію, яка сприймається приймальною котушкою і шляхом комп'ютерної обробки перетворюються на зображення.

Основними показаннями для проведення МРТ серця у дітей є:

1. Підозра на складні вроджені вади серця.
2. Визначення кількісних показників: співвідношення Qp/Qs, фракції регургітації, градієнту тиску, показники функції шлуночків у пацієнтів з ВВС.
3. Оцінка перфузії міокарда.
4. Післяопераційні пацієнти (з приводу ВВС, насамперед, оцінка вихідного тракту правого шлуночка (ПШ), після накладання кондуїту правий шлуночок – легенева артерія для визначення ступеня дисфункції вихідного тракту правого шлуночка — стеноз та / або регургітація, фракції регургітації).

5. Підозра на наявність кардіоміопатії (КМП) після проведення ЕхоКГ; оцінка морфології та функції серця (насамперед, ПШ при підозрі на аритмогенну дисплазію правого шлуночка (АДПШ)).

6. Оцінка структури міокарду.

7. Оцінка клапанного апарата (вторинні зміни).

8. Диференційна діагностика КМП від старого міокардиту.

9. Оцінка ефективності лікування хворих на КМП.

Магнітно-резонансна томографія перевищує за своїми можливостями комп'ютерну. Перевагами МРТ є: відсутність променевого навантаження; висока роздільна спроможність; висока природна контрастність тканин на МР- зображеннях; можливість отримання зображення в будь-якій площині; відсутність артефактів від кісткових структур.

До недоліків методу відносяться: тривалість обстеження (близько 10-40 хвилин залежно від ділянки дослідження та характеру патології); необхідність повної нерухомості пацієнта при дослідженні протягом тривалого часу; неможливість дослідження хворих з штучним водієм ритму та з наявністю металевих імплантантів; висока вартість та експлуатаційні витрати.

Функціональні проби серцево-судинної системи в дитячій кардіології

В сучасній кардіології електрокардіографія є найпоширенішим, простим у проведенні та безпечним методом функціональної діагностики. Крім того, проведення стандартної ЕКГ є першим та обов'язковим методом обстеження дітей із захворюваннями серцево-судинної системи та особливо спортсменів.

На практиці педіатр нерідко стикаються з різними електрокардіографічними змінами у дітей, які можуть відображати як функціональні, так і органічні порушення (наприклад, порушення процесів реполяризації міокарда, атріовентрикулярна блокада I ступеня, синусова брадикардія, епізоди несінусового ритму, феномени преекзитації).

Диференціювати характер цих змін дуже важливо, оскільки це визначає тактику ведення дітей, допомагає уникнути гіпердіагностики таких захворювань, як міокардит, кардіоміопатії (особливо у спортсменів), синдром слабкості синусового вузла і т.д.. Неоціненну допомогу в такій ситуації надають лікарські проби, засновані на зміні чутливості вегетативної нервової системи та провідної системи серця до дії різноманітних агентів.

Ці проби є адекватними методами оцінки ступеня і характеру порушень ЕКГ у хворих з функціональними змінами серцево - судинної системи. Найважливішими вимогами до фармакологічних і навантажувальних проб є простота, специфічність, інформативність і безпека для дитини і лікаря.

I Навантажувальні проби.

Проба з гіпервентиляцією

Метою проби є з'ясування стійкості міокарда до гіпоксії, а також провокація проявів нейро - циркуляторної дистонії.

Механізм проби. Гіпокапнія, респіраторний алкалоз, що виникають під час проби, призводять до тимчасового зниження вмісту калію в міокарді, а також порушення дисоціації оксигемоглобіну, індукуючи тим самим коронарспазм.

Методика проведення. Гіпервентиляційну пробу зазвичай проводять вранці натщесерце. Перед дослідженням реєструють вихідну (контрольну) ЕКГ у 12 стандартних відведеннях в положенні пацієнта лежачи. Потім просять хворого зробити 20-30 форсованих глибоких вдихів і видихів з великою частотою без перерви протягом 20-30 с і відразу ж після цього роблять повторне електрокардіографічне дослідження.

Інтерпретація проби. Пробу вважають позитивною, коли частота пульсу зростає на 50-100 % від початкової та на ЕКГ у грудних відведеннях з'являються негативні зубці Т, що нерідко поєднуються з депресією сегмента ST і подовженням інтервалу QT.

Проба з затримкою дихання

Метою проби є визначення стійкості організму до гіпоксії і виявлення прихованої коронарної недостатності. Також ця проба дозволяє усунути позиційні фактори формування ЕКГ.

Методика проведення. Призначають пробу з затримкою дихання на вдиху (проба Штанге) і значно рідше - на видиху (проба Генчі). При проведенні проби Штанге пацієнт сидячи на стільці робить глибокий вдих і затримує дихання. Лікар обчислює тривалість затримки дихання за секундоміром. У здорових людей мінімальна тривалість затримки дихання становить 30 с. При цьому електрокардіографічне дослідження проводять двічі - до проби і наприкінці її проведення. Пробу Генчі проводять в положенні хворого лежачи, який робить глибокий вдих і після максимального видиху затримує дихання. Тривалість затримки дихання у здорових людей повинна бути при цьому не менше 25-35 с. Наприкінці проби проводять повторне електрокардіографічне дослідження.

Інтерпретація результатів. У разі функціональних змін на ЕКГ до проби після проби відбувається нормалізація показників. Тоді як при коронарної недостатності відзначається посилення порушень процесів реполяризації.

Кліноортостатична проба.

Для диференціального діагнозу органічних і функціональних захворювань серця порівнюють ЕКГ, записані в положенні лежачи і стоячи.

Мета. Ортостатична проба допомагає оцінити активність вагальних та симпатичних впливів на серце та функціональний стан серцево - судинної системи. Зміна положення тіла призводить до деякого переміщення серця в порожнині грудної клітини, перерозподілу крові та підвищенню тонуусу симпатичної нервової системи. У кліноортостатической пробі (КОП) беруть участь два вегетативних рефlekса: кліностатичний рефlekс Данієлопулу, характеризують зменшенням ЧСС на 4-6 ударів в одну хвилину при переході з вертикального положення (ортостаза) в горизонтальне (кліноположення), і ортостатичний рефlekс Превелі. Суть останнього полягає в тому, що при переході з кліноположення у вертикальне відбувається збільшення ЧСС на 6-24 ударів в одну хвилину. Під час ортостазу активується симпатичний відділ вегетативної нервової системи.

Реакція пацієнта на КОП може бути нормальною, зниженою і парадоксальною.

Методика проведення проби полягає в наступному: після нетривалого відпочинку (протягом 4-5 хв) у положенні лежачи при спокійному диханні пацієнту проводиться запис ЕКГ, потім, не припиняючи реєстрації ЕКГ, пацієнт займає положення ортостаза (встає). ЕКГ записується через 30с, 3, 5, а іноді і 10 хвилин нерухомого стояння.

Під час проведення проби на ЕКГ можлива поява артефактів. Для уникнення їх рекомендується прекардіальні електроди накладати відразу два на кожну руку: червоний і чорний - на праву, а жовтий і зелений на ліву руку, і необхідно пояснити пацієнтові, щоб при зміні положення він не робив різких рухів.

Інтерпретація результатів. Для зручності аналізу застосовується комплексний показник коефіцієнт реакції кліноортостатической проби (КР КОП), який розраховується за формулою:

$$\text{КР КОП (\%)} = \frac{\text{RR max} - \text{RR min}}{\text{RR max}} \times 100$$

Оцінка результатів КОП наведена в таблиці.

Оцінка кліноортостатичної проби за даними кардіоритмограми

Характер реакції	Коефіцієнт реакції кліноортостатичної проби, %
Нормальна	25-30
Знижена	Менше 25
Парадоксальна	Більше 30

На ЕКГ при проведенні проби фізіологічним, крім почастишання пульсу, вважається ознаки відновлення синусового ритму (позитивний зубець Р в І та ІІ стандартних відведеннях та негативного в аVR), зменшення амплітуди зубця Т.

Синокаротидна проба.

Мета синокаротидної проби полягає в роздратування блукаючого нерва.

Показання. В основному цю пробу використовують з метою купірування нападів суправентрикулярної тахікардії, а також для уповільнення ритма при незрозумілому походженні тахікардії. Проведення проби протипоказано при гострому або недавньому інфаркті міокарда або порушенні мозкового кровообігу, порушеннях атріовентрикулярної або синоаурикулярної провідності і т. д.

Методика проведення. При її проведенні лікар натискає на каротидний синус, який знаходиться в місці розгалуження загальної сонної артерії на внутрішню і зовнішню сонні артерії, тобто на рівні тиреоїдного хряща, безпосередньо під кутом нижньої щелепи і досередини від грудинно-ключично-соскоподібного м'яза. Реєстрацію ЕКГ і пробу проводять в положенні хворого лежачи на спині. При цьому спочатку записують існуючу ЕКГ. На каротидний синус натискають масажними рухами по напрямку позаду і до середини. Натиснення має бути несильним і тривати не більше 10-20 с. Синокаротидну пробу проводять під безперервним електрокардіографічним моніторингом. При появі ефекту або при погіршенні стану хворого проба повинна одразу ж припинена.

Слід, зазначити, що проведення синокаротидної проби загрожує розвитком серйозних ускладнень, тому проводити її треба з великою обережністю і тільки за суворими показаннями.

Велоергометрія..

Методика проведення. При велоергометрії досліджуваний крутить ногами педалі укріпленого нерухомого велосипеда зі швидкістю від 40 до 80 об / хв, перебуваючи в положенні сидячи або лежачи. У дітей молодшого віку (до 9 років) рекомендується міняти темп обертання педалей, так як у них переривання проби може бути обумовлено місцевою втомою м'язових груп.

Під час проведення ЕКГ знімають у 12 стандартних відведеннях, при цьому для зручності випробуваного й зменшення механічних перешкод електроди з правої і лівої руки поміщають

відповідно на праву і ліву лопатки, а з правої і лівої ноги - на поперекову область праворуч і ліворуч над гребенем клубової кістки. Також можна використовувати відведення Неба або відведеннях III, avF і V5. Електрокардіограму реєструють до проби, під час її проведення і після закінчення навантаження лише через 1-3 хвилини, а якщо виникли стійкі зміни - через 10 хвилин.

Залежно від потужності навантаження при велоергометрії м. б. максимальним і субмаксимальним. Вид навантаження залежить від віку, статі, стану здоров'я та тренуваності досліджуваного. Пробу з максимальним навантаженням можна застосовувати у абсолютно здорових і тренуваних дітей, наприклад у юних спортсменів. У дітей із захворюванням серця або з підозрою на нього максимальне навантаження протипоказане. При велоергометрії у дітей найчастіше використовують пробу з субмаксимальним навантаженням. Величину субмаксимального навантаження встановлюють відносно до частоти серцевих скорочень, яка повинна становити 70-85 % від максимальної, характерної для даного віку. У дітей часто використовується тест PWC170, коли при велоергометрії дається навантаження такої потужності, щоб частота пульсу досягла 170 уд / хв.

Величина навантаження визначається у ватах або кілограммометрах (1Вт = 6кгм/мін). Рівень навантаження розраховується виходячи з 1-1,5 Вт / кг. Вважається, що ЧСС 170 уд / хв у здорових дітей досягається при потужності навантаження близько 3 Вт / кг, тому потужність 1, 2 і 3 ступенів зазвичай становить 1, 2 і 3 Вт / кг відповідно. Належну максимальну потужність навантаження у дітей від 5 до 15 років можна визначити орієнтовно за формулою Godfrey (1974):

$$W_{\max} = 15 \times (P - 100) / 6,$$

де W - макс. потужність навантаження (Вт), P - довжина тіла дитини (см).

Зазвичай навантаження при проведенні ВЕМ у дівчаток на 12% менше, ніж у хлопчиків цього ж віку.

У осіб молодого віку і дорослих максимальне і субмаксимальне навантаження можна розрахувати за формулами згідно рекомендацій АСС / АНА :

$$\text{Max ЧСС} = 220 - \text{вік, років} \quad \text{субmax ЧСС} = 200 - \text{вік, років}$$

Типи фізичних навантажень на велоергометрі.

Залежно від мети та контингента обстежуваних осіб застосовують ВЕМ з постійним навантаженням, ступінчатозростаючим з перервами на відпочинок і неперервнозростаючим навантаженням.

При *постійному навантаженні* його рівень протягом усього часу дослідження не змінюється. Таке навантаження діти зазвичай легко переносять.

Навантаження зростаючої потужності з періодами відпочинку спочатку дається протягом 4-5 хвилин (до цього часу відбувається відносна стабілізація показників частоти пульсу). Потім пропонується відпочинок протягом 5-10 хвилин і дається більш потужне навантаження (як правило, подвійне), а потім приріст потужності навантаження становить величину, що

дорівнює вихідному рівню. Навантаження послідовно збільшують, поки буде досягнута субмаксимальна частота пульсу.

□ При *безперервній* ВЕМ періоди відпочинку відсутні, а потужність навантаження кожні 2-3 хв. збільшується вдвічі без перерви до досягнення субмаксимальної частоти ритму.

Оптимальна загальна тривалість навантаження становить 9 хвилин, у виняткових випадках вона може збільшуватися до 12 хвилин (при високій фізичній працездатності). При цьому після проби пацієнтам рекомендується продовжувати обертання педалей ще 1 хвилину для попередження виникнення колапсу, який може відбутися за рахунок різкого зменшення венозного повернення внаслідок периферичної вазодилатації при припиненні роботи «м'язового насоса».

При поступовому підвищенні потужності навантаження про адекватність її на кожному рівні свідчитиме збереження постійної ЧСС та АТ і відсутність патологічних змін на ЕКГ в останні 2 хв кожного рівня навантаження.

Зазвичай при проведенні проби з фізичним навантаженням оцінюють максимальну або субмаксимальну здатність здорових і хворих. Про величину навантаження судять в основному по ЧСС, АТ, максимальному споживанню кисню (МСК), показниками ЕКГ і т.д. При максимальному навантаженні відбувається максимальне споживання кисню. Однак пробу з максимальним навантаженням застосовують тільки у здорових людей або (частіше) у спортсменів, у пацієнтів із захворюваннями серця її проводити не можна.

Між величиною споживання кисню і кількістю виконаної роботи існує пряма кореляція. Обидва ці показники у здорових осіб прямо корелюють з досягнутою ЧСС.

Розрахувати МСК можна за допомогою спіроергометрії або непрямим способом за формулою:

$$\text{МСК} = (90 + (3,44 * W)) / P \text{ (МЕТ)},$$

де W- потужність останнього ступеня в Вт, P - вага випробуваного в кг

Зазвичай при проведенні навантажувального тесту використовують наступний алгоритм виконання безперервно східчасто зростаючого фізичного навантаження.

I ступінь - 25 Вт (150) (кг х м) / хв).

II ступінь - 50 Вт (300) (кг х м) / хв).

III ступінь - 75 Вт (450) (кг х м) / хв)

IV ступінь - 100 Вт (600) (кг х м) / хв). і т.д.

Тривалість кожного ступеня навантаження - 3 хв.

Тест із фізичним навантаженням необхідно припинити при досягненні субмаксимальної ЧСС (при споживанні кисню під час фізичного навантаження, рівному 75 %) або при виникненні ознак і симптомів, що є показаннями для припинення проби.

Оцінювання фізичної працездатності проводиться на підставі обсягу виконаної роботи при досягненні субмаксимальної частоти і максимального споживання кисню. Нормативні показники представлені в таблиці

Середні значення показників ВЕМ залежно від статі і віку.

Обследуемые			Средние значения показателей		
Возраст, лет	Пол	Отношение к спорту	PWC ₁₇₀ (Вт)	МПК	
				Мл/мин	Мл/мин/кг
8-9	М	С	108,3 ± 3,2	1492 ± 71	49,0 ± 1,7
		Н/с	109,4 ± 3,5	1535 ± 42	50,4 ± 1,7
	Ж	С	120,0 ± 5,1	1337 ± 81	42,0 ± 3,7
		Н/с	90,0 ± 3,7	1022 ± 30	36,3 ± 1,2
10-11	М	С	119,8 ± 3,8	1714 ± 74	47,9 ± 1,3
		Н/с	102,9 ± 6,7	1657 ± 63	47,6 ± 2,3
	Ж	С	107,1 ± 5,6	1533 ± 36	42,6 ± 1,1
		Н/с	103,3 ± 2,2	1277 ± 35	35,2 ± 1,2
12-13	М	С	155,7 ± 6,8	2221 ± 77	46,7 ± 1,0
		Н/с	124,0 ± 2,5	1698 ± 52	43,8 ± 1,9
	Ж	С	129,5 ± 5,4	1974 ± 70	44,6 ± 1,3
		Н/с	109,4 ± 7	1509 ± 63	32,7 ± 0,9
14-15	М	С	151,5 ± 10,6	2703 ± 72	46,6 ± 1,4
		Н/с	114,3 ± 11,2	2299 ± 116	44,5 ± 1,7
	Ж	С	111,0 ± 5,6	2221 ± 52	42,6 ± 1,3
		Н/с	100,0 ± 18,5	1722 ± 128	38,1 ± 3,7

Примечание: МПК – максимальное потребление кислорода.

При проведенні проби з фізичним навантаженням в дитячому віці слід звертати особливу увагу на особливості реагування основних показників діяльності ССС: ЧСС та АТ.

Оцінка реакції ЧСС на завантаження.

- У дітей невеликої ударний об'єм, обумовлений малими розмірами серця, при навантаженні компенсується більш частим серцебиттям, тому вони досягають більшої максимальної ЧСС, ніж дорослі.
- У пост пубертатному віці максимальна ЧСС знижується з віком на 7-8 уд/хвилину кожні наступні 10 років. При одному й тому ж рівні навантаження дівчата мають більш високу ЧСС, ніж хлопчики, як і діти з надлишковою масою тіла в порівнянні з худими.
- Пікові значення ЧСС залежать від вихідного рівня тренуваності дитини, так у осіб із високою максимальної ЧСС на початку проби в процесі регулярних фізичних тренувань вона може знижуватися.
- Також на величину ЧСС при навантаженні впливають мотивація дитини до виконання навантаження і взаєморозуміння тестованого і тестуючого.
- У середньому, максимальна ЧСС у дітей та підлітків за даними різних авторів коливається в діапазоні між 190 і 210 уд / хвилину.

Оцінка реакції артеріального тиску на навантаження.

- У відповідь на фізичне навантаження систолічний артеріальний тиск у порівнянні з вихідним збільшується тим більше, чим вище потужність навантаження, діастолічний тиск у порівнянні з вихідним змінюється в межах ± 10 мм рт.ст..
- Адекватним вважається приріст САТ при субмаксимальному навантаженні не менше ніж на 70-75 мм рт.ст.
- Низький приріст артеріального тиску (на 20-30 мм рт.ст) може бути пов'язаний з утрудненим відтоком через аортальний клапан, з лівошлуночковою недостатністю або з ішемічною дисфункцією міограда.
- Швидкий приріст артеріального тиску характерний для осіб з вихідною гіпертензією.

Виділяють 4 типи гемодинамічних реакцій ССС на навантаження :

1. Нормотонічний тип - приріст САТ на 70-75 мм ср.ст., знижений або вихідний рівень ДАТ, приріст ЧСС на 85-90 ударів.
2. Гіпертонічний - приріст САТ більш ніж на 70 мм рт.ст., або перевищення САТ більше 220 мм рт.ст. і ДАТ більше 95 мм рт.ст.
3. Гіпотонічний тип - приріст САТ менше ніж на 60 мм рт.ст., приріст пульсового АТ менше 15% від вихідного, приріст ЧСС вище адекватного. Цей тип є характерним для детренованих осіб і для пацієнтів з нейроциркуляторною дистонією.
4. Дистонічний тип - приріст САТ більше 220 мм рт.ст і значне зниження ДАТ до 40 мм рт.ст., аж до феномену «нескінченого» тону. Характерно для спортсменів за наявності у них функціональних порушень або при перетренованості.

Тредміл -тест.

При виконанні фізичного навантаження на тредмілі досліджуваний крокує по рухомій під певним кутом доріжці. Швидкість руху доріжки від 1,7 до 6 км/ч. Кут нахилу можна міняти від 10 до 20°. Чим більше кут нахилу, чим швидше рухається доріжка, і чим довше триває ходьба по ній, тим більше інтенсивність навантаження. Як і при проведенні велоергометрії, так і при тредміл-тесті можна застосовувати постійне або поступово зростаюче навантаження. Електрокардіограму реєструють або у відведеннях Неба, або в 12 загальноприйнятих відведеннях з модифікаціями накладення відведень від кінцівок.

Найбільш часто в педіатрії використовується протокол Bruce (1963), що включає в себе збільшення навантаження на 50 Вт кожні 2,5 хвилини. При переривчасто східчасто зростаючому навантаженні тривалість кожної ступені коливається від 3 до 5 хвилин. Програма протоколу Bruce представлена в таблиці.

Протокол Bruce у дітей при проведенні тредміл -тесту.

Ступень навантаження	Швидкість ленти, км/год	Кут підйому	
		%	Градуси
I	2,7	10	5,7
II	4,0	12	6,8
III	5,5	14	8,0
IV	6,8	16	9,0
V	8,0	18	10,0
VI	8,9	20	11,0
VII	9,6	22	12,4

Велоергометрія і тредміл -тест відносяться до нестандартизованих методів фізичного навантаження, тому що ступінь навантаження при них застосовується різна, індивідуальна, в залежності від можливостей кожного досліджуваного.

Тілт -тест.

Мета. Проба з пасивним ортостазом або тілт-тест (head-up tilt table testing) є "золотим стандартом" у діагностиці пацієнтів з нейрокардіогенними синкопе. Вона призначена для виявлення патологічних реакцій вегетативної нервової системи на ортостатичний стрес.

Тілт-тест полягає в швидкому пасивному зміні положення тіла пацієнта з горизонтального у вертикальне під кутом 60° до горизонтальної площини. При цьому під дією гравітаційних сил відбувається депонування крові в нижній частині тіла, знижується тиск наповнення правих відділів серця, що ініціює цілу групу рефлексів. У нормі така зміна положення тіла збільшує симпатичну відповідь з артеріюлярною вазоконстрикцією і збільшенням скорочувальної здатності міокарда. У пацієнтів з нейрокардіогенними синкопе при цьому підвищується кардіовагальний тонус і виникає артеріюлярна вазодилатація, що може призвести до раптової системної гіпотензії і зупинки серця з нападом втрати свідомості.

Методика проведення. Тілт-тест виконується в тихій затишній кімнаті з неяскравим освітленням, натщесерце. Під час дослідження проводиться моніторинг електрокардіограми і артеріального тиску. Перед початком дослідження пацієнта надійно фіксують на столі для проведення ортостатичних проб, після чого головний кінець столу піднімають на 60°. Завершують тілт-тест при індукції непритомності або предсінкопального стану, за відсутності

синкопе максимальна тривалість ортостаза становить для дітей до 12 років - 30 хвилин, старше 12 років - 40 хвилин.

Глава II Лікарські проби.

Важливу роль в обстеженні дітей із захворюваннями серцево-судинної системи мають лікарські ЕКГ проби. Їх застосування в дитячій кардіології постійно розширюється, особливо з урахуванням широкого впровадження в останні роки багатьох нових методів ЕКГ обстеження (ЕКГ високої роздільної здатності, холтеровського моніторингу, аналізу варіабельності ритму серця, поверхневого картування). ЕКГ проби можна проводити з будь-яким кардіотропним препаратом, при необхідності визначення чутливості до нього, оцінці його можливої ефективності. Однак найбільш широко в педіатрії використовується декілька стандартизованих проб.

Проба з атропіном

Механізм дії. Атропін сульфат в терапевтичній дозі блокує М- холінореактивні рецептори, які розташовуються в постсинаптичній мембрані клітин ефекторних органів у закінчень постгангліонарних холінергічних (парасимпатичних) волокон. Тому атропін можна вважати блокатором блукаючого нерва.

Внутрішньосерцево препарат діє на синусовий та АВ вузол і в меншій мірі на нижчележачі відділи провідної системи серця.

При внутрішньовенному введенні відзначається спочатку брадикардична (при малих дозах), а потім тахікардитична фаза дії атропіна. Ефекти атропіну проявляються через 25 с, а максимум дії настає через 2-3 хв після внутрішньовенного введення.

Показаннями до проведення атропінової проби є:

- брадіаритмії (синусова брадикардія, порушення синоаурикулярної провідності, синдром слабкості синусового вузла) ;
- порушення атріовентрикулярної провідності ;
- суправентрикулярна екстрасистоля, суправентрикулярна тахікардія;
- синдром " ранньої реполяризації ".

Противопоказання до проведення атропінової проби: висока міопія, глаукома; виражена брадикардія (ЧСС менше 50 за хвилину); політопна екстрасистоля; органічні та структурні захворювання серця; синусова і ектопічна тахікардія (відносно протипоказання при органічному ураженні серця).

Методика. Проводити пробу слід вранці через 1,5 години після їжі. Перед пробєю дитина повинна відпочити в положенні лежачи 10-15 хвилин, потім реєструється базисна ЕКГ в стані

спокою; далі вводиться 0,1% розчин атропіну сульфату в дозі 0,02-0,025 мг / кг маси тіла (на 4 мл фізрозчину) (0,1 мл даного розчину на рік життя, але не більше 1,5 мл). ЕКГ реєструється через 1, 3, 5 хвилин після введення і потім кожні 5 хвилин до повернення первісної картини ЕКГ. Запис через 60 хвилин є контрольним, а через 75 хвилин після введення атропіну показники ЕКГ повинні повернутися до вихідного рівня.

Інтерпретація результатів. Залежно від впливу атропіну сульфату на організм виділяються чотири типи реакції : нормальна, знижена, підвищена, парадоксальна.

При нормальній реакції відбувається збільшення ЧСС після введення атропіну на 20-30%, коефіцієнт реакції проби з атропіном сульфату (КР ЛП), який розраховується аналогічно, як при кліноортостатичній пробі, повинен бути не менше 30%. При зниженій реакції відзначається незначне підвищення ЧСС, а коефіцієнт реакції менше 30%. При підвищеній реакції ЧСС збільшується більш ніж на 30%, а коефіцієнт реакції стає більше 70-80%. Парадоксальна реакція на введення атропіну сульфату може бути пов'язана із застосуванням кілька підвищеної дози препарату або при особливій індивідуальній чутливості пацієнта до атропіну сульфату, коли дія його може поширюватися і на Н-холінорецептори, які знаходяться в постсинаптичній мембрані всіх прегангліонарних волокон, мозковому шарі надниркових залоз, синокаротидній зоні, а також у ЦНС (нейрогіпофіз). У великих дозах атропін блокує не тільки М-холінорецептори, а й Н-холінорецептори.

Нормалізація ритму серця на пробі з атропіном свідчить про вагозалежний, функціональний характер аритмії. Збереження аритмії при пробі - більшою мірою характерно для органічного ураження серця.

Проведення проби з атропіном сульфату буває виправданим для уточнення частотної залежності екстрасистоїї, яка з'являється при кілька зниженій частоті серцевих скорочень або при брадикардії. При істинно частотно-залежній екстрасистоїї після введення атропіну такі екстрасистоли проходять. Цю обставину можна враховувати при призначенні терапії.

Некардіальними ефектами при пробі з атропіном є сухість у роті, тахікардія, гіперемія обличчя.

Калій - обзіданова проба

В сучасній кардіологічній практиці, як правило, не проводять ізольовану пробу з калієм, а зазвичай поєднують її із введенням препаратів, що блокують адренергічні рецептори (β - блокатори).

Показанням до проведення проби є порушення процесу реполяризації неясного генезу - зниження або інверсія зубця Т, депресія сегмента ST, подовження інтервалу QT.

Протипоказанням щодо застосування калій - обзіданової проби є виражена брадикардія, СА-блокади та АВ блокади 2-3 ступеня, ниркова недостатність, серцева недостатність 3 ступеня, гіпотонія, схильність до бронхоспазму, шлунково-кишкові розлади. Побічна дія може проявлятися нудотою, блювотою або запамороченням.

Методика проведення проби: пробу проводять не менше ніж через півтори години після їжі. Дитині дається обзидан перорально (0,3-1,0 мг/кг) і хлорид калію (0,5-0,1 мг/кг в теплій воді). ЕКГ реєструється через 30, 60, 90 і 120 хвилин після введення.

Інтерпретація результатів. Нормальною реакцією при проведенні проби з обзиданом вважається зменшення ЧСС на 10-20 за одну хвилину. Нормалізація процесів реполяризації на ЕКГ свідчить про симпатозалежний характер вихідних змін. Збереження аритмії при пробі – скоріш за все характерно для органічних захворювань серця.

Результат проби з обзиданом залежить не тільки від дози, але й від індивідуальної чутливості пацієнта до препарату.

Проба з обзиданом також може бути використана для з'ясування частотної залежності екстрасистолії, яка найбільш часто реєструється при підвищеній ЧСС і тахікардії. При наявності залежності такої екстрасистолії від частоти серцевих скорочень після вживання обзидану вона зникає.

Проведення ЕКГ у пацієнта, який отримує обзидан з терапевтичною метою, може допомогти вибрати оптимальну дозу препарату.

Проба з гілурітмалом (аймаліном)

Гілурітмал (Аймалін) є антиаритмічним препаратом 1А класу, що блокує переважно швидкі калієві канали кардіоміоцитів. Він застосовується при лікуванні як суправентрикулярних, так і шлуночкових аритмій у дітей, а також в оцінці тривалості абсолютного рефракторного періоду у хворих з синдромом WPW, виявленні типових ЕКГ змін сегмента ST у дітей з синдромом Бругада.

При синдромі WPW на ЕКГ часто є виражені зміни ST - T, вторинні до деформації комплексу QRS. Усунення аномального проведення імпульсу дозволяє оцінити справжній стан обмінних процесів в міокарді. З цією метою, крім атропінової, застосовується проба з гілурітмалом (аймаліном); вона зручна, нетривала та добре переноситься хворими.

Механізм дії гілурітмалу: препарат збільшує ефективний рефрактерний період додаткових шляхів і менше впливає на провідність атріовентрикулярного з'єднання, тим самим сприяючи проведенню імпульсу до шлуночків звичайним шляхом. Препарат посилює коронарний кровоток, виявляє чинить інотропну і помірну аденолітичну дію.

Показанням до проведення проби є синдром WPW та синдром Бругада. Якщо у дитини з синдромом WPW рефракторний період аномального додаткового шляху коротше 220-250 мс, при додатковому розвитку передсердної миготливої аритмії є ризик переходу суправентрикулярної тахікардії у фібриляцію шлуночків. Тому всі діти з феноменом або синдромом WPW вимагають дообстеження для оцінки ефективного рефракторного періоду аномальних шляхів.

Протипоказаннями до проби з гілурітмалом є виражені порушення атріовентрикулярної та внутрішньошлуночкової провідності.

Побічна дія препарату полягає в розвитку АВ блокади, подовженні інтервалу QT, розвитку нападів Моргані – Едамса - Стокса, вираженої брадикардії і порушенні внутрішньошлуночкової провідності. З інших можливих побічних ефектів відзначається підвищення температури тіла, жовтушність шкірних покривів, порушення функції печінки.

Методика проведення проби: пробу проводять не менше ніж через півтори години після їжі. Після 10-ти хвилинного відпочинку записують вихідну ЕКГ, а потім внутрішньовенно повільно протягом декількох хвилин вводять гілурітмал з розрахунку 1,0 мг/кг (але не більше 50 мг) на 10 мл фізрозчину. ЕКГ реєструється при введенні препарату та через кожні 5 хвилин до повернення ЕКГ в початковий стан.

Тривалість збереження нормальної ЕКГ після усунення синдрому WPW становить від 10 до 50 хв. При введенні препарату можливі почервоніння обличчя, відчуття тепла, жару, поява плям Труссо на верхній половині тулуба, зниження артеріального тиску, рідко болі в животі та запаморочення, що зникають після закінчення введення препарату.

Інтерпретація результатів. Зникнення феномена WPW на пробі свідчить про відносно тривалий рефракторний період аномальних шляхів і відсутність ризику розвитку фібриляції шлуночків.

У хворих з підозрою на синдром Бругада при пробі з гілурітмалом посилюються ЕКГ зміни характерні для цього захворювання. З цією метою можливе також використання інших антиаритмічних препаратів цього класу: новокаїнаміда, флекаїніда або чрезстравохідної стимуляції.

Використання проби може бути ефективним при виявленні аритмогенної дисплазії правого шлуночка. При підозрі на дане захворювання проба з гілурітмалом може допомогти у виявленні специфічних ЕКГ змін, насамперед епсилон хвилі.

Проба зі стимуляцією бета-адренергічних рецепторів

У дитячій кардіологічній практиці використовується також проба з ізадрином. Показаннями до неї є повна атріовентрикулярна блокада та хронічні ектопічні тахікардії.

Протипоказаннями до проби з b - адреностимуляторами є кардіомегалія і виражена міокардіальна недостатність.

Методика дослідження: пробу проводять вранці натщесерце або через 2 години після прийому їжі і 30 - хвилинного відпочинку лежачи. Після запису вихідної ЕКГ дають 5 - 10 мг (1 - 2 таблетки) ізадрину під язик. Початок дії препарату виявляється при почастішанні пульсу (зазвичай через 10 хв). У цей час записують ЕКГ через кожні 5 - 10 хв до отримання вихідних даних. Дія препарату триває не більше 2 - 3 ч. Якщо пульс частішає більш ніж на 10 уд/хв, то препарат рекомендують постійно мати при собі дітям з повною атріовентрикулярною блокадою та рідким ритмом (менше 50 ударів на хвилину) як засіб швидкої допомоги при втраті свідомості або запамороченні. За відсутності ефекту необхідно провести пробу і підібрати дозу іншого стимулятора b - адренергічних рецепторів - алупента (10 - 20 мг перорально).

Проба з блокадою кальцій струму (верапаміл).

У деяких випадках, особливо у спортсменів, дистрофічні зміни на ЕКГ пов'язані з хронічним надлишковим накопиченням іонів кальцію в клітинах субендокарда і папілярних м'язів. Для підтвердження цього положення проводиться проба з ізоптіном (верапамілом), який, обмежуючи кальцій-ток, нормалізує електрокардіографічну картину.

Також пробу з верапамілом можна використовувати для діагностики скритого синдрому WPW, адже він посилює вираженість Δ -хвилі.

Протипоказаннями до проведення проби є виражена брадикардія, синдром слабкості синусового вузла, АВ-блокада II і III ступеня, кардіогенний шок, хронічна і гостра серцева недостатність, підвищена чутливість до препарату, низький АТ.

Методика проведення. Верапаміл можна вводити внутрішньовенно (2,5 - 5 мг) повільно за 2-4 хв (для запобігання розвитку колапсу або вираженої брадикардії) або давати всередину (1 - 2 мг/кг). Реєструється ісходна ЕКГ та під час проведення тесту.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 3</i>	Кардіологія неонатального періоду
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Вроджені вади серця Неонатальний скрінінг вроджених вад серця
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

МЕТА (загальна): навчитися діагностувати вроджені вади серця у немовлят, освоїти основні принципи терапії і профілактики.

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: Анатомію та фізіологію серцево-судинної системи плода і новонародженого. Визначення вродженої вади серця. Класифікація вроджених вад серця. Синдроми та симптоми при вроджених вадах серця. Специфічні тести при вроджених вадах серця. Методи фізикального обстеження при вроджених вадах серця. Принципи ведення пацієнтів із вродженими вадами серця.

ВМІТИ: діагностувати клінічну та інструментальну симптоматику вроджених вад серця; визначати показання до хірургічної корекції вроджених вад. Організувати надання неонатологічної допомоги населенню на всіх рівнях надання медичної допомоги.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у відділенні новонароджених, огляд новонароджених дітей з ВВС, аналіз історій розвитку новонароджених, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	

3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Кардіологія неонатального періоду

(неонатальний скринінг)

Кардіологічний скринінг дозволяє виявити різні форми вад серця. Для цього лікар в перші дні життя і перед випискою з пологового будинку проводить ряд досліджень: вимірює артеріальний тиск на нозі й руці, рахує частоту дихальних рухів, проводить пульсоксиметрію та електрокардіограму.

Вроджені вади серця — досить поширена патологія серед захворювань серцево-судинної системи, яка є однією з основних причин смерті дітей першого року життя. ВПС- це аномалії будови серця і великих судин, що формуються в період ембріонального розвитку (ембріопатії), в результаті яких виникають порушення гемодинаміки, що може привести до серцевої недостатності і дистрофічних змін в тканинах організму.

Знання АФО серцево-судинної системи новонародженої дитини, є основою розуміння порушень гемодинаміки при тій чи іншій патології серця у дитини перших днів життя.

Анатомо-фізіологічні особливості серцево-судинної системи у плода і новонародженого

Формування серця плода відбувається з 2 по 8 тижнів внутрішньоутробного розвитку. Робота серця у внутрішньоутробному періоді спрямована на забезпечення обмінних процесів між кров'ю плода і матері, які відбуваються в плаценті. Власна кровообіг функціонує у плода з кінця другого місяця. Оксигенована кров з плаценти розподіляється через пупкову вену на два потоки: один потік надходить в комірну вену, інший, продовжуючи пупкову вену у вигляді Аранцієва протоки, впадає в нижню порожнисту вену, де плацентарна кров змішується з венозної кров'ю, що відтікає від органів таза, печінки, кишечника, і нижніх кінцівок. Основна маса крові, що притікає в праве передсердя з нижньої порожнистої вени, завдяки наявності клапаноподібної складки в правому передсерді (євстахієвої заслінки), надходить через овальне вікно в ліве передсердя, лівий шлуночок і аорту. Частина, що залишилася крові з нижньої порожнистої вени і кров з верхньої порожнистої вени надходить з правого передсердя в правий шлуночок і легеневу артерію. З легеневої артерії через ВАП ця кров надходить в спадну частину аорти нижче місця відходження судин, що доставляють кров до мозку.

Таким чином, фетальне кровообіг характеризується наступними особливостями:

- 1) наявність плацентарного кровообігу;
- 2) нефункціонуючий малий коло кровообігу;
- 3) надходження крові в велике коло кровообігу в обхід малого через два правліних шунта (повідомлення між правою і лівою половинами серця і великими кровоносними судинами) ВОВ, ВАП.
- 4) ВАП: дуктальна тканина стінки протоки чутлива до простагландинів групи Е і кисню, тому внутрішньоутробна прохідність ВАП підтримується високою концентрацією простагландинів плаценти і низьким парціальним тиском кисню (рО₂)
- 5) значне перевищення хвилинного обсягу великого кола кровообігу (наявність праволівих шунтів) над хвилинним об'ємом малого кола (нефункціонуючі легені);
- 6) забезпечення всіх органів плода змішаної кров'ю (більш оксигенирована кров надходить в печінку, головний мозок і верхні кінцівки); практично однакове (низьке) АТ в легеневій артерії і аорті.

Адаптацію плода до умов плацентарного кровообігу протягом всього внутрішньоутробного періоду забезпечують такі фактори:

- збільшення дихальної поверхні плаценти;
- збільшення швидкості кровотоку;
- наростання змісту НЬ і еритроцитів крові плода;
- наявність НbF, що володіє більш значним спорідненістю до кисню;
- низька потреба тканин плода в кисні.

Після народження дитини і переходу на легеневий тип дихання відбувається:

- 1) Кровотік через легені зростає майже в 5 разів, в 5 — 10 разів знижується судинне опір в малому колі кровообігу.
- 2) Через легкі протікає весь обсяг серцевого викиду, в той час як у внутрішньоутробному періоді через них проходило тільки 10% цього обсягу.
- 3) Внаслідок зменшення опору в легеновому руслі, збільшення припливу крові в ліве передсердя, зменшення тиску в нижній порожнистої вени відбувається перерозподіл тиску в передсердях, шунт через овальне вікно перестає функціонувати. ВОВ закривається за допомогою клапана первинної межпередсердної перегородки (МПП) з боку лівого передсердя. Кровотік через ВОВ зменшується протягом першої доби (24 годин) життя і до 4-5 дня зберігається тільки у 47% дітей. Можливий перехресний скидання крові « для розвантаження » передсердь в періоді новонародженості: проявляється при плачі або годуванні легким ціанозом за рахунок короткочасного скидання справа-наліво. Анатомічне закриття ТОВ спостерігається до 1-2 років.

- 4) Зниження резистентності легеневих судин (за рахунок збільшення PaO_2), збільшення кровотоку через них
- 5) Закривається артеріальна протока (повна його облітерація відбувається на 2-3 місяці життя), потужним стимулятором закриття протоки є підвищення парціальної напруги кисню в крові (у зв'язку з переходом на легеневий тип дихання)
- 6) Запустіють плацентарні комунікації. Внаслідок припинення кровообігу припиняється кровотік і за венозною протокою, що облітерується. Починають функціонувати малий (легеневий) та великий круг кровообігу.
- 7) Збільшується потреба тканин у кисні
- 8) Вся кров, викинута правим шлуночком, проходить через легені

Первинна функціональна перебудова призводить до збільшення лівошлуночкового викиду приблизно на 25%. Системний АТ та периферична резистентність судин великого кола стає вищою порівняно з тиском у легеневій артерії та легеневих судинах.

Гемодинаміка новонародженої дитини характеризується нестабільністю: будь-яке відхилення в гомеостазі (гіпоксія, диселектролітемія, ацидоз) може призводити до відновлення фетального типу кровообігу (синдром ПФК).

Чинники ризику розвитку вроджених вад серця

Причини виникнення вроджених вад серця (ВВС) остаточно не зрозумілі. Відомо, що найбільш вразливим для несприятливих впливів на серце, що розвивається, є період з 2-го по 7-й тиждень вагітності - період закладки та формування основних структур серця. Потенційно небезпечні для формування патології серцево-судинної системи плода фактори ризику численні та можуть поєднуватися. До них відносять вроджені та набуті захворювання матері (рідше за батька) і плода, а також тератогенні фактори зовнішнього середовища. Найбільш важливими є спадкові захворювання (хромосомні аномалії та генні мутації), інфекційні, насамперед вірусні захворювання, патологія обміну, гормональні порушення, алкоголізм та прийом наркотичних речовин, низка професійних шкідливостей.

Питома вага всіх ВВС (з урахуванням випадків внутрішньоутробної смерті плода та ранніх викиднів) серед вад розвитку досягає 40%. ВПС часто виявляються при загибелі плода на ранніх термінах гестації, тоді як випадки загибелі плода на завершальних стадіях вагітності частіше зумовлені хромосомною патологією та важкими аномаліями розвитку.

У новонароджених, що народилися живими, частота уражень серця за даними досліджень становить у середньому 8-14 на 1000 новонароджених і варіює залежно від тяжкості ВВС та частки окремих нозологічних форм. Наявна тенденція до збільшення числа реєстрованих ВВС, що багато в чому пов'язано з поліпшенням пренатальної та ранньої неонатальної діагностики ВВС методом ехокардіографії. Крім того, виявлення ВВС залежить від поінформованості лікарів неонатологів та педіатрів про групи ризику та принципи ранньої діагностики ВВС, удосконалення організаційних аспектів медичної допомоги дітям з цією патологією. Не можна виключити і справжнє збільшення кількості випадків уражень серця серед новонароджених у загальній популяції.

ВВС стають причиною не менше 11% дитячих смертей, на їхню частку припадає близько 50% від усіх випадків смерті, що асоціюються з вадами розвитку. Технічний прогрес, значні успіхи клінічної медицини, пренатальної та ранньої постнатальної діагностики та кардіохірургії, впровадження малоінвазивних та ендоваскулярних технологій та вдосконалення хірургії вроджених вад раннього віку сприяє щорічному підвищенню чисельності хворих, яким була проведена хірургічна корекція. Очікується, що у зв'язку з поліпшенням післяопераційного виживання та підвищенням якості та ефективності реабілітації хворих, кількість дітей, які перенесли кардіохірургічні операції, неухильно зростатиме.

Поняття «критична вада серця» застосовується для позначення ВВС, що супроводжуються розвитком критичних станів у найближчі години або добу після народження. Згідно з рекомендаціями низки фахівців, ВВС можна розглядати як критичний у разі, якщо порок призводить до смерті дитини за відсутності хірургічного втручання протягом першого року життя.

Критичний стан новонародженого з ВВС характеризується гострим дефіцитом серцевого викиду, швидким прогресуванням серцевої недостатності, кисневим голодуванням тканин з розвитком декомпенсованого метаболічного ацидозу та порушенням функцій життєво важливих органів. В основному критичні стани при ВВС виникають у період переходу від пренатального до постнатального типу кровообігу, коли припиняється функціонування фетальних комунікацій: відкритої артеріальної протоки (ВАП) та відкритого овального вікна (ВОВ).

Відкрите овальне вікно внутрішньоутробно забезпечує скидання крові з правого передсердя (ПП) у ліве передсердя (ЛП) та адекватний приплив крові до лівого шлуночка (ЛШ) серця. Після народження ВОВ закривається за допомогою клапана первинної міжпередсердної перегородки (МВП) з боку ЛП. Кровотік через ВОВ зменшується протягом першої доби (24 години) життя і до 4-5 дня зберігається лише у 47% дітей. Можливе перехресне скидання крові «для розвантаження» передсердь у періоді новонародженості. Так, при плачі або годівлі короткочасно виникає скидання праворуч-ліворуч, що може виявлятися легким ціанозом. Анатомічне закриття ВОВ спостерігається до 1-2 років життя.

Відкрита артеріальна протока (ВАП) внутрішньоутробно забезпечує кровотік із правого шлуночка (ПЗ) в низхідну аорту (АТ). Дуктальна тканина стінки протоки чутлива до простагландинів групи Е та кисню, тому внутрішньоутробна прохідність ВАП підтримується високою концентрацією простагландинів плаценти та низьким парціальним тиском кисню (pO_2). У нормі кровотік через ВАП зберігається протягом кількох годин чи днів після народження. Закриття ВАП відбувається у 2 етапи. До 1-2 місяців відбувається первинне функціональне закриття внаслідок судинного спазму, а потім відбувається остаточне анатомічне закриття з деструкцією ендотелію, проліферацією та склерозуванням.

Дихання сумішшю повітря з високою концентрацією кисню (O_2) викликає прискорене закриття ВАП, оскільки O_2 ініціює спазм, діючи на рецептори гладких м'язів, що загрожує загибеллю дитини при дуктус-залежних ВВС

Термін «**Дуктус-залежний кровообіг**» застосовується для позначення кровообігу при деяких вадах серця у новонароджених, коли відкрита артеріальна протока (дуктус) є основним джерелом надходження крові в легеневу артерію або аорту. У цих випадках закриття протоки

призводить до значного погіршення стану, часто несумісного з життям. При інших патологіях наявність ВАП може збільшувати гемодинамічні проблеми, проте не є провідним фактором. У зв'язку з цим визначають належність вади до дуктус-залежних або дуктус-незалежних аномалій.

1. Дуктус-залежні ВВС:

- із забезпеченням легеневого кровотоку через ВАП (пороки з атрезією легеневої артерії або критичним легневим стенозом, транспозиція магістральних артерій). Скидання крові через ВОП здійснюється зліва направо (з аорти в легеневу артерію);
- із забезпеченням системного кровотоку через ВАП (перерва дуги аорти, різка коарктація аорти, критичний аортальний стеноз, синдром гіпоплазії лівого серця). Скидання крові через ВОП здійснюється праворуч наліво (з легеневої артерії в аорту).

2. Дуктус-незалежні ВПС: дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП), аномальний дренаж легневих вен, загальний артеріальний стовбур (ЗАС), загальний відкритий атріовентрикулярний канал (ЗВАВК).

Критичні стани при ВВС.

До 20% дітей із ВВС мають так звані «критичні» ВВС періоду новонародженості. За цих вад серця кровообіг і життя дитини жорстко детерміновані функціонуванням фетальних комунікацій: овальним вікном, артеріальною протокою. Закриття фетальних комунікацій, природне постнатального періоду, веде до смерті таких дітей протягом перших годин або днів життя.

Нижче наводиться перелік основних причин розвитку критичного стану у новонародженого із ВВС:

1. Закриття ВАП при дуктус-залежному кровообігу;
2. Різка обструкція кровотоку (легневий стеноз, аортальний стеноз, коарктація аорти, синдром гіпоплазії лівого серця);
3. Неадекватне повернення крові до лівого серця (тотальний аномальний дренаж легневих вен, атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою);
4. Виражена гіперволемія малого кола кровообігу та об'ємне навантаження серця (загальний артеріальний стовбур, великий дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), недостатність атріовентрикулярних клапанів);
5. Виражена артеріальна гіпоксемія (транспозиція магістральних артерій, атрезія легеневої артерії);
6. Ішемія або гіпоксія міокарда (аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії, транспозиція магістральних артерій).

Деякі з цих причин можуть поєднуватися.

Однак можуть бути й інші причини важкого перебігу пороку. До критичних ВВС належать:

- синдром гіпоплазії лівих відділів серця,

- транспозиція аорти та легеневої артерії,
- коарктація аорти,
- Виражений стеноз або атрезія легеневої артерії,
- Критичний стеноз клапана аорти,
- Повний аномальний дренаж легеневих вен.

Клінічна картина ВВС може різко змінюватися протягом перших днів життя, що диктує необхідність повторного ретельного огляду дитини перед випискою з пологового будинку, навіть незважаючи на те, що при первинному обстеженні дитина не викликала настороженості лікаря і спочатку була розцінена як «благополучна». Характерною особливістю хворих з критичними ВВС є відсутність або слабка вираженість компенсаторних реакцій (гіпертрофії міокарда, колатерального кровообігу тощо). Більше 70% дітей з критичними ВВС можуть бути врятовані за точної ранньої діагностики, адекватної інтенсивної терапії та своєчасного хірургічного втручання.

Синдром гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛС) відноситься до типових «дуктус-залежних» вад, характеризується високою летальністю в перші дні життя дитини. Основними характеристиками вади є різка гіпоплазія, стеноз або атрезія мітрального клапана, виражена гіпоплазія порожнини лівого шлуночка, різка гіпоплазія, стеноз або атрезія аортального клапана, гіпоплазія висхідної частини та дуги аорти. Смертність першого тижня життя становить 71%. В основі гемодинамічних порушень при даному вигляді вади лежить обструкція кровотоку через ліві відділи серця. У зв'язку з цим, артеріальна кров з лівого передсердя надходить через відкрите овальне вікно в праве передсердя (тобто скидання крові зліва направо!), правий шлуночок, легеневу артерію і через відкриту артеріальну протоку (скидання крові праворуч наліво!) в низхідну аорту. Тобто для підтримки системного кровообігу необхідне функціонування овального вікна та артеріальної протоки. При вираженому СГЛС системний кровообіг повністю залежить від правого шлуночка, який функціонує як загальний для великого та малого кругів кровообігу.

Початкові прояви вад виникають на першу-другу добу після народження і нагадують респіраторний дистресс-синдром, ураження ЦНС або септичний шок. Шкірні покриви мають сіруватий відтінок, кінцівки холодні, відзначається виражена задишка з втягненням поступливих місць грудної клітки, вологі хрипи в легенях. Ціаноз, як правило, виражений помірно, в деяких випадках можна виявити диференційований ціаноз - більш виражений на ногах (через скидання венозної крові через ВАП у низхідну аорту). Систолічний шум може бути невеликим, зумовлений функціонуванням ВАП. Характерною особливістю вади є ослаблення периферичної пульсації та зниження артеріального тиску на всіх кінцівках. При закритті ВАП та/або ВОВ відзначається швидке наростання серцевої недостатності. Синдром низького серцевого викиду може посилюватися дуже швидко, супроводжуватися порушенням ниркової функції, декомпенсованим метаболічним ацидозом. Єдиним способом лікування є хірургічне втручання. При підозрі на СГЛС необхідно негайно провести ультразвукове дослідження серця, виключити киснедотерапію, для підтримки функціонуючого ВАП необхідна інфузія вазопростану (0,005-0,02 мкг/кг/хв постійно краплинно), дуже важливо

забезпечити достатній обсяг циркулюючої крові. Прогноз залежить від термінів діагностики та багато в чому визначається своєчасністю переведення в кардіохірургічний стаціонар.

Транспозиція магістральних артерій (ТМА) є пороком серця, при якому аорта відходить від морфологічно правого шлуночка і забезпечує органи і тканини венозною кров'ю. Легенева артерія відходить від морфологічно лівого шлуночка та несе артеріальну кров до легень.

Порушення гемодинаміки багато в чому визначаються варіантом пороку:

1. ТМА з інтактною міжшлуночковою перегородкою,
2. ТМА з дефектом міжшлуночкової перегородки,
3. ТМА з ДМЖП та звуженням вивідного відділу лівого шлуночка.

Основною порушення гемодинаміки служить анатомічний поділ малого та великого кіл кровообігу. Венозна кров, що приходить у правий шлуночок, надходить в аорту, у велике коло кровообігу і повертається у праві відділи серця через порожнисті вени. Артеріальна кров, що надходить у лівий шлуночок, слідує в легеневу артерію і, пройшовши мале коло кровообігу, повертається в ліве передсердя через легеневі вени. Таким чином, у малому колі постійно циркулює кров із високим вмістом кисню, а у великому – з низьким. Умовою виживання хворих при даному вигляді вади серця є наявність комунікацій між колами кровообігу, найчастіше — відкритого овального вікна. Оптимальним для гемодинаміки є наявність і ВОВ та ВАП. При цьому приплив венозної крові в легені здійснюється переважно за рахунок ВАП, а артеріальної крові у велике коло кровообігу через ВОВ.

Діагноз ТМА може бути запідозрений у першу добу життя. Підставою може бути поява вираженого ціанозу, задишки та тахікардії у вихідно «здорового» дитини. Шум у серці вислуховується у 25% випадків і, у переважній більшості, обумовлений наявністю ВАП, ДМШП, стенозу легеневої артерії. Прогресуюче погіршення стану дитини обумовлено закриттям ВАП та недостатнім розміром міжпередсердного повідомлення. У ряді випадків єдиним проявом вад може бути помірний ціаноз шкірних покривів (за наявності великого дефекту міжпередсердної перегородки). При поєднанні ТМА з передуктальною коарктацією аорти та ВАП можливий диференційований ціаноз шкірних покривів (нижня половина тулуба більш рожева ніж верхня). При підозрі на ТМА необхідна екстрена консультація кардіолога та проведення УЗД серця з подальшим переведенням у кардіохірургічний стаціонар при підтвердженні пороку. Дитині необхідно створити комфортні температурні умови, забезпечити нормальний обсяг циркулюючої крові (обсяг рідини за фізіологічною потребою), виключити кисень.

Коарктація аорти (КА) – вроджене сегментарне звуження, яке може локалізуватися будь-якому рівні. У переважній більшості випадків коарктація розташовується на ділянці від лівої підключичної артерії до ВАП (так званий «перешийок аорти», передуктальна КА) або відразу нижче ВАП (постдуктальна КА).

Гемодинаміка при даному виді вад серця визначається перешкодою кровотоку в аорті. Основним наслідком цього є високий тиск у лівому шлуночку та верхній половині тулуба. У нижній половині тіла перфузійний тиск різко знижений і кровопостачання залежить або від прохідності ВАП, або від розвитку коллатерального кровообігу. Кровотік через ВАП

направлений у бік низхідної аорти (при передуктальному варіанті) підтримки кровообігу у цьому басейні. При супутньому ДМШП відзначається швидкий розвиток легеневої гіпертензії, оскільки через дефект на легеневі судини передається високий тиск із лівого шлуночка. Крім того, часткове скидання крові через ДМШП при поєднаному пороку (ДМШП + різка КА) може нівелювати градієнт тиску на перешийку аорти при ультразвуковому дослідженні.

Під час огляду дитини пульсація на стегнових артеріях різко ослаблена чи визначається. Клінічна картина захворювання залежить від ступеня вираженості звуження та розмірів ВОП. Характерними особливостями різкої коарктації аорти з ВОП, що закривається, служить швидке наростання симптомів серцевої недостатності, задишка, тахікардія, холодні нижні кінцівки, зниження діурезу (рис. 6). Систолічний шум може бути дуже незначним при ізольованій коарктації, у зв'язку з чим обов'язкове визначення пульсації на периферичних артеріях перед випискою з пологового будинку є життєво важливим. Крім того, необхідно провести вимірювання артеріального тиску на правій руці та будь-якій нозі, а також пульсоксиметрію кінцівок. При підозрі на різку КА з ВОП, що закривається, необхідна екстрена консультація кардіолога і проведення УЗД серця, введення вазопростану і достатній обсяг циркулюючої крові. При підтвердженні діагнозу показаний екстрений переведення в кардіохірургічний стаціонар.

Атрезія легеневої артерії (АЛА) характеризується відсутністю нормального сполучення між шлуночками серця та легеневої артерії. Цей вид пороку представлений 2 варіантами:

- 1) атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою
- 2) атрезія легеневої артерії у поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки.

Найчастіше зустрічається другий варіант.

При атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою (рис. 7 А) порушення гемодинаміки визначаються відсутністю антеградного надходження крові з правого шлуночка до легеневої артерії. У разі гіпоплазії правого шлуночка та трикуспідального клапана наповнення шлуночка незначне і скидання крові з правого передсердя здійснюється в ліве передсердя через ТОВ (скидання крові на рівні ТОВ праворуч наліво!). Кровопостачання легень здійснюється за рахунок ВОП (скидання крові на рівні ВОП зліва направо!) або аорто-легеневих колатералей. При нормально розвиненому правому шлуночку виникає його об'ємне навантаження. У цьому випадку спорожнення шлуночка здійснюється ретроградно через трикуспідальний клапан і далі вищеописаним шляхом. Для виживання дитини необхідна наявність ТОВ та альтернативного кровопостачання легень (ВОП або колатеральні судини, що відходять від аорти). При цьому вигляді вади зменшення розмірів овального вікна різко погіршить стан дитини, закриття призведе до неминучої загибелі.

Основні симптоми пороку - ціаноз, що наростає від народження, задишка і правошлуночкова недостатність. Виражена гепатомегалія та набряки нижніх кінцівок свідчать про малі розміри міжпередсердного повідомлення. Засобом невідкладної допомоги є інфузія вазопростану, категорично протипоказана дотація кисню. Показано екстрене переведення в кардіохірургічний стаціонар.

При атрезії легеневої артерії з ДМШП відсутня поєднання правого шлуночка з легеневою артерією. Виділяють 4 типи атрезії легеневої артерії з ДМШП:

1 тип - атрезія клапана ЛА;

2 тип - атрезія клапана та стовбура ЛА;

3 тип - атрезія клапана, стовбура та однієї з гілок ЛА;

4 тип - атрезія клапана, стовбура, обох гілок ЛА, існують тільки аорто-легеневі колатералі.

При останньому варіанті пороку вся кров із правого шлуночка надходить через дефект МШП у лівий шлуночок та в аорту. Результатом цього є гіпоксемія та ціаноз шкірних покривів, вираженість яких залежить від обсягу легеневого кровотоку. При різкому збідненні кровотоку (при невеликому розмірі ВОП або невеликих колатералях при 4 типі) повернення оксигенованої крові в ліве передсердя незначне і гіпоксемія значно виражена. Кровотік у легенях здійснюється тільки за рахунок ВОП або аорто-легеневих колатералей при 4 типі атрезії. Основний симптом вади - центральний ціаноз. Зменшення або закриття ВОП веде до швидкого наростання ціанозу, занепокоєння, млявості, втрати свідомості. Алгоритм дій та терапевтичне лікування аналогічно таким при атрезії з інтактною МШП.

Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневого стовбура (АВЛКАЛС) характеризується ішемією міокарда та утворенням інфарктних зон. Необхідність виділення цієї пороку серця, що не належить до «дуктус-залежних», обумовлена його вкрай складною діагностикою внаслідок відсутності шуму в серці та високою летальністю. Особливості кровообігу при даній патології залежать від співвідношення тисків в аорті та легеневої артерії.

Клінічна симптоматика захворювання в період новонародженості мізерна і неспецифічна. Перші ознаки неспецифічні і можуть бути непостійними: загальне нездужання, млявість, блідість шкірних покривів, пітливість. Можливі напади різкого занепокоєння з задишкою, криком, посиленням блідості, пітливості. Ці стани можуть провокуватися годуванням, іншими фізичними зусиллями та розглядаються як еквіваленти стенокардії у дорослих. Запідозрити ваду можна на підставі зміни самопочуття дитини у вигляді підвищеної втоми при фізичних зусиллях, зміни меж серця при розвитку інфарктів. Єдиним рутинним методом дослідження, що дозволяє запідозрити даний ВВС, є електрокардіографічне дослідження, де виявляються осередкові ішемічні зміни частіше передньо-перегородкових та верхівкових відділів міокарда лівого шлуночка. Лікування лише хірургічне. При підозрі на цю ваду необхідно виконати ультразвукове дослідження серця в найкоротший термін.

Діагностика ВВС

1. Пренатальна діагностика:

- докладний збір анамнезу у вагітної жінки та виявлення факторів ризику народження дитини з аномаліями розвитку
- пренатальний ультразвуковий скринінг у декретовані терміни вагітності
- при підозрі на ваду розвитку проводиться прицільне УЗД плоду на апарату експертного класу
- проведення пренатального консиліуму, метою якого є визначення термінів та місця розродження, інформування батьків про наявну ваду розвитку, передбачувану тактику ведення дитини після народження, можливу кардіохірургічну корекцію, формування попереднього прогнозу

2. Анамнез:

При народженні дитини з підозрою на ВВС збирається докладний анамнез: материнський, сімейний, спадковість, пренатально-діагностована серцева аномалія

3. Об'єктивне обстеження новонародженого:

- зовнішній огляд новонародженого: виявлення стигм ембріогенезу, оцінка кольору шкірних покривів, характеру крику, активності дитини, наявності набряків
- підрахунок ЧСС та ЧД
- визначення наявності та оцінка пульсації периферичних артерій: a. radialis, a. femoralis
- перкусія: визначення меж серцевої тупості, оцінити розташування серця у грудній порожнині та печінки у черевній порожнині
- аускультация серця та легень: наявність серцевих шумів, хрипів у легенях
- пальпація органів черевної порожнини: визначення розмірів печінки, селезінки
- виявлення синдромальної патології чи інших вроджених вад розвитку

4. Лабораторне обстеження:

- клінічний аналіз крові;
- біохімічний аналіз крові
- КІС

5. Інструментальне обстеження:

- пульсокіметрія: вимірювання передуктальної та постдуктальної сатурації: вимірювання сатурації на правій руці та будь-якій нозі, краще одномоментно
- вимір АТ: на правій руці та будь-якій нозі
- ЕКГ: положення електричної осі серця, перевантаження відділів серця, коронарні зміни, аритмії
- рентгенографія органів грудної клітки: визначення розмірів серця, стан легеневого судинного малюнка
- Ехо-КГ: деталізація пороку, визначення тактики лікування

Клінічна картина.

Основними синдромами, якими проявляється ВВС, є:

- Синдром недостатності кровообігу
- Синдром артеріальної гіпоксемії
- Поєднання синдромів артеріальної гіпоксемії та недостатності кровообігу.

Деякі ВВС відразу після народження можуть бути безсимптомними.

Маніфестацію клінічної картини визначають такі фактори

Перший фактор: при дуктус-залежних вадах серця відкрита артеріальна протока є основним джерелом надходження крові в аорту або легеневу артерію. Тому закриття дуктуса призводить до погіршення стану, часто несумісного із життям.

Другий фактор: у ранньому неонатальному періоді ЛСС, ще відносно висока, перешкоджає скиданню крові з лівого шлуночка у правий та збільшенню легеневого кровотоку. Після падіння ЛСС виникає значне скидання, посилюється легеневий кровотік, з'являється шум. У зв'язку з цим виділяють такі критичні періоди протягом вад серця у новонароджених.

I. Період закриття артеріальної протоки: 3-5 день життя

II. Період легеневого судинного опору, що знижується: перші кілька тижнів життя. (3-6 тижнів)

Симптоми та ознаки захворювань серця у новонароджених переважно залежать від рівня парціального тиску кисню артеріальної крові.

Провідними ознаками вад серця є: ціаноз, наявність кардіальних шумів, симптоми серцевої недостатності.

Тяжкі ВВС у новонароджених також можуть маніфестувати дистресс-синдромом, шоком або колапсом.

Симптоми, що вказують на можливість критичного ВВС:

- 1) Центральний ціаноз чи сірість, блідість шкірних покривів
- 2) Відсутність чи різке ослаблення пульсації артерій на кінцівках
- 3) Зниження АТ на ногах на 10 мм рт ст і більше у порівнянні з правою рукою
- 4) За даними пульсоксиметрії зниження сатурації або насичення крові киснем на правій руці вище на 5% і більше ніж на нозі
- 5) Задишка більше 60 за 1 хв
- 6) ЧСС більше 180 за 1 хв або менше 100 уд за 1 хв
- 7) Порушення ритму серця
- 8) Гепатомегалія (нижній край більш ніж на 2 см виступає з-під краю реберної дуги)
- 9) Олігурія
- 10) Шум у серці

Серцеві шуми

Серцеві шуми реєструються у 66% дітей у перші 48 годин життя, а протягом першого тижня життя навіть у 70% новонароджених, однак у 60% випадків вони не свідчать про наявність вад або функціональної недостатності клапанів. Значний відсоток фізіологічних кардіальних

шумів обумовлений постнатальною перебудовою легеневого кровообігу та зміною домінанти правого шлуночка на домінанту лівого.

Ці ж фактори визначають закономірності появи патологічних серцевих шумів, останні можуть свідчити не тільки про ВВС, а й про транзиторні порушення перехідного кровообігу та про кардіоміопатії.

Залежність постнатального становлення гемодинаміки проявляється у зміні співвідношення між причинами шумів у новонароджених різного віку.

У перші години та добу життя переважна кількість шумів має фізіологічний характер, або (рідше) вони обумовлені деякими анатомічними формами обструкції виходів із шлуночків. З 2-3 діб. вислуховуються шуми при кардіоміопатіях та розладах перехідного кровообігу.

Шуми при дефектах внутрішньосерцевих перегородок стають інтенсивнішими принаймні ліквідації легеневої гіпертензії, тобто. досягають максимуму до 4-5-го дня життя.

Шум, що зберігається у віці більше 3 діб, найімовірніше пов'язаний з ВВС, особливо якщо він поєднується з ознаками серцевої недостатності.

Фізіологічні шуми завжди систолічні та слабоінтенсивні. Інтенсивність і локалізація патологічних шумів мало допомагають у діагностиці анатомічної аномалії, оскільки новонароджених широкое поширення шуму межі серця більше правило, ніж виняток.

Серцеві шуми за відсутності у дитини аритмії, ціанозу або серцевої недостатності не є показанням до екстреної діагностики та медикаментозного лікування, але свідчать про необхідність подальшого детального обстеження.

Багато критичних ВПС є афонічними.

Тому відсутність шуму в серці зовсім не виключає важкий ВВС, більше того, коли у новонародженого з клінічною картиною ВВС відсутній серцевий шум – це зазвичай прогностично надзвичайно несприятлива ознака

Доброякісні серцеві шуми

- Периферичний стеноз легеневої артерії: м'який систолічний шум вигнання, вислуховується у верхнього краю грудини зліва, проводиться у пахву та на спину
- Минулий систолічний шум артеріальної протоки, що закривається: систолічний шум вигнання, вислуховується у верхнього краю грудини і в лівій підключичній ділянці. Зникає у перші 2 дні життя.
- Минулий шум трикуспідальної регургітації: систолічний шум, що виникає при гіпоксії плода та асфіксії новонароджених.

Ціаноз у новонароджених

Ціаноз - найважливіша диференційно-діагностична ознака.

Симптом виникає тоді, коли кількість відновленого гемоглобіну в крові у дорослої людини перевищує 50 г/л. Однак, якщо йдеться про фетальному гемоглобіні, що має більшу

спорідненість до кисню, ця величина істотно нижча і становить близько 40 г/л, що відповідає PaO_2 40-50 мм рт ст і насичення гемоглобіну киснем в межах 88-90%.

Ціаноз є одним із симптомів синдрому артеріальної гіпоксемії.

Артеріальна гіпоксемія характеризується зниженням парціального тиску кисню (PaO_2) менш як 60 мм рт. ст. в артеріальній крові (у новонароджених PaO_2 40-45 мм рт ст) та насичення гемоглобіну киснем (сатурації) менше 85% (у новонароджених менше 75%). Тривала або різко виражена гіпоксемія призводить до розвитку метаболічного ацидозу, зміни електролітного складу крові, оксидативного стресу, що супроводжується пошкодженнями органів на рівні клітинних мембран.

Причини ціанозу у новонароджених

Фізіологічні (вазомоторна нестабільність):

- минуций право-лівий шунт;
- туге обвивання пуповини навколо шиї.

Метаболічні (охолодження):

- гіпоглікемія;
- гіпокальціємія;
- ацидоз;
- Поліцитемія.

Респіраторні (позалегенові):

- апное недоношених;
- фармакологічне пригнічення центральної нервової системи;
- постасфіксічний синдром;
- ЧМСТ (черепно-мозкова спинальна травма);
- перероздутий шлунок, кишечник;
- вади розвитку діафрагми;
- пневмоторакс, пневмомедіастинум;
- пухлини середостіння.

Респіраторні (легенові):

- СПЗ недоношених;
- «шокова» легеня новонароджених;
- пневмонія.

Циркуляторні (патологія перехідного кровообігу):

- ПФК (персистуючий фетальний кровообіг);
 - ВОП (відкрита артеріальна протока);
 - з переважанням недостатності периферичного кровообігу та малого серцевого викиду;
 - шок;
 - аритмії;
 - синдром гіпоплазії лівих відділів серця з переважанням ЗСН (застійної серцевої недостатності);
 - постасфіксічна недостатність коронарного кровообігу;
 - міокардіопатії;
- Міокардит.

ВВС з переважанням ціанозу:

- з право-лівим шунтом;
- зі збіднінням малого кола

Клінічні варіанти ціанозу

Центральний ціаноз виникає внаслідок інтракардіального або інтрапульмонального право-лівого скидання (змішування венозної та артеріальної крові)

Периферичний ціаноз (акроціаноз) - виникає при зниженні серцевого викиду навіть без зниження насичення киснем гемоглобіну артеріальної крові (ціаноз вичерпування), поліцитемії або септичному шоці.

Диференційований ціаноз – ціаноз, обмежений половиною тіла

- верхня половина тіла (виникає, коли на постдуктальному рівні насичення гемоглобіну киснем вище, ніж на передуктальному, скидання крові праворуч наліво): ПЛГН, ВОП, коарктація аорти, D-транспозиція магістральних судин
- нижня половина тіла (нормальне відходження магістральних артерій, надходження неоксигенованої крові з ЛА в аорту): ВОП з ліво-правим скиданням, стійка ЛГ, обструкція шляху відтоку з лівого шлуночка (гіпоплазія дуги аорти, переривчаста дуга аорти, крит стеноз)

Інтермітуючий ціаноз:

- неврологічна патологія: судоми, апное
- ВПР: атрезія стравоходу: ціаноз при ссанні, крику
- ВВС: зошит Фалло (скидання праворуч наліво)
- атрезія хоан: ціаноз зникає під час крику
- превмоторакс: раптово виникаючий ціаноз, киснезалежність

Диференціальна діагностика ціанозів

У новонароджених найважче диференціювання ціанозу кардіального та респіраторного походження, особливо при ВВС, що супроводжуються серцевою недостатністю з перевантаженням малого кола кровообігу.

Діагностиці допомагають гіпероксидні функціональні проби, які проводять за відсутності позитивної реакції на 60% концентрацію кисню.

Гіпервентиляційна проба. Техніка: протягом 5-10 хв новонародженому проводять гіпервентиляцію (штучне дихання за допомогою дихального мішка або с. Айра через ендотрахеальну трубку або лицьову маску) з частотою 70-90 за 1 хв. Пробу вважають позитивною при зникненні ціанозу (сатурація понад 95%). Фізіологічна сутність проби: гіпервентиляція знижує P_aCO_2 , викликає дихальний алкалоз та підвищення рН крові, що у свою чергу знімає спазм легневих артерій, внаслідок чого зменшується легенева гіпертензія.

Проба негативна; ВВС з право-лівим шунтом.

Проба позитивна: ПФК, не ускладнена лівошлуночковою серцевою недостатністю

Проба з позитивним тиском дихальних шляхах: зміна способу респіраторної підтримки з метою створення постійного позитивного тиску дихальних шляхах.

Фізіологічна сутність: зростає функціональна залишкова ємність легень (ФОЕ), покращується співвідношення вентиляції-ліжок у легенях.

Проба позитивна, якщо через 10 хв ступінь ціанозу зменшується та підвищується насичення крові киснем.

Проба позитивна - легеневі причини ціанозу, ВВС з навантаженням малого кола

Проба негативна (ціаноз посилюється): ВВС із внутрішньосерцевим шунтом.

Гіпероксична проба (ГП): дихання 100% киснем протягом 10 хв, після чого порівнюють насичення крові киснем (сатурація) на правій та лівій руці методом пульсоксиметрії. За різниці насичення 20% і більше проба вважається позитивною. Можливий вимір P_aO_2 передуктально і постдуктально (забір крові з артерії: a.radialis dextra-предуктально, a. umbilicalis або артерія н/кінцевості - постдуктально)

Фізіологічна сутність: порівнюється передуктальна оксигенація, яку забезпечує права підключична артерія, з постдуктальною в басейні лівої підключичної артерії.

Проба негативна: у дитини немає ВОП

Проба позитивна:

- попереднє насичення більше постдуктального: ПФК, КоА з ВОП
- попереднє насичення менше постдуктального: ТМА з ВОП

ГП не дозволяє виключити деякі пороки серця, що часто зустрічаються, при яких відбувається змішання крові з малого і великого кіл кровообігу:

- повний аномальний дренаж легеневих вен,
- т. Фалло з переважанням скидання зліва направо,
- синдром ГЛОС.

При трактуванні тестів необхідно враховувати, що:

- Гіпероксидний тест у більшості випадків позитивний: при легневих паренхіматозних захворюваннях (транзиторне тахіпноє, СПЗ, пневмонії) з підвищенням PaO₂ понад 100 мм рт.ст.
- Тест слабопозитивний за наявності право-лівого шунта чи значних вентиляційно-перфузійних порушеннях, зокрема і за тяжкому перебігу паренхіматозних уражень легень, але у випадках дає ефект ПДКВ.
- За наявності внутрішньосерцевих шунтів (ВПС) ПДКВ погіршує оксигенацію.

Гіпервентиляційний тест позитивний на ранніх стадіях легеневої гіпертензії та ПФК, але його негативний результат не виключає цей діагноз. У подібних випадках слід виключити ателектаз, синдром гіпоплазії лівого шлуночка, коарктацію дуги аорти з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМЖП), тотальну аномалію дренажу легневих судин, ізольований стеноз легеневої артерії.

Диференціальну діагностику ціанозу у новонароджених завжди починають із виключення його метаболічних причин як за допомогою додаткового обстеження, так і терапією *exjuvantibus*.

В екстрених випадках послідовність діагностичних заходів повинна включати:

1. Підрахунок частоти серцевих скорочень та виключення декомпенсованої брадикардії (доношена дитина – менше 80 уд./хв, недоношена – менше 100 уд./хв). При брадикардії внутрішньовенно чи ендотрахеально вводять атропін чи адреналін.
2. Діагностику зупинки дихання або брадипное (частота дихання менше 20 за 1 хв). За їх наявності - інтубація трахеї та ШВЛ 100% киснем.
3. Оцінку ступеня охолодження та (при необхідності) зігрівання дитини.
4. Забір крові для лабораторного дослідження (гематокрит, кількість еритроцитів, концентрація глюкози та кальцію, КОС крові).
5. Залежно від результатів лабораторного дослідження, при необхідності застосування часткового ЗПК (при гематокриті більше 65 об%) та корекція ацидозу (при рН менше 7,25, BE — менше 10 ммоль/л), корекція гіпоглікемії та електролітних порушень.
6. Якщо всі перелічені заходи не покращили стану хворого і у нього зберігається гіпоксія (ціаноз), рефрактерна до великих концентрацій кисню, то подальшу диференціальну діагностику здійснюють за даними фізикального обстеження та гіпероксидних проб.

ДП допомагає відрізнити ціаноз, зумовлений невідповідністю легеневої вентиляції та перфузії від ціанозу серцевого походження.

Дослідження газів артеріальної крові вище і нижче артеріальної протоки (з променевої артерії та з пупкової артерії або артерії ноги):

1. При легеновому ціанозі:

- P_{aO_2} передуктальної крові на тлі дихання 100% киснем перевищує 150 мм рт.ст. При ФВОП відбувається скидання крові праворуч наліво внаслідок високої ЛГ та P_{O_2} постдуктальної крові значно нижче передуктальної
- підвищується P_{CO_2} .

2. При пороках синього типу

- P_{O_2} на фоні дихання атмосферним повітрям не перевищує 70 мм рт.ст. і при диханні 100% киснем підвищується незначно.
- P_{CO_2} – норма або знижена внаслідок гіпервентиляції як реакції на гіпоксію.
- Ацидоз має метаболічний характер, оскільки обумовлений порушенням системної перфузії та/або тканинної гіпоксією.

Неональний скринінг на ВВС (огляд, пульсоксиметрія)

Місце проведення: пологові будинки, відділення фізіології новонароджених, відділення патології новонароджених при ранньому перекладі дитини.

Метод: пульсоксиметрія (вимірювання насичення крові киснем на правій руці та

нозі, оптимально одномоментно, за наявності одного пульсоксиметра послідовно один за одним)

Персонал: медична сестра відділення

Ведення документації: запис в історії хвороби

Терміни проведення: після 24 годин життя, але не пізніше 48 годин життя, або при погіршенні стану, якщо дитині менше 24 годин життя.

Пульсоксиметрія – вимірювання насичення гемоглобіну крові киснем – сатурації (SaO_2). Метод використовується з початку 1970-х років, заснований на різниці поглинання променів червоного спектру оксигенованим і неоксигенованим гемоглобіном. Мета дослідження: виявлення не діагностованих критичних ВВС у загальній популяції новонароджених. Рутинне застосування методу дозволяє підвищити виявлення критичних ВВС. Вимір проводиться на правій руці (предуктально) і нозі (постдуктально). За наявності дуктус-залежного системного кровотоку визначається різниця в SaO_2 на верхніх та нижніх кінцівках більше 3%, при ціангічеських пороках серця визначається зниження сатурації менше 90%. Чутливість методу 77.78%, специфічність 99.9% (Riede et al. 2010).

Тест проводиться після 24 години життя. Проведення скринінгу раніше 24 годин життя не рекомендується через більшу частоту хибно-позитивних результатів через перехідний період між фетальною і неонатальною циркуляцією. Дослідження не проводиться у новонароджених, які перебувають у відділенні реанімації, у новонароджених з пренатально діагностованими ВВС.

Оцінка:

- Негативний тест: SaO₂ дорівнює і перевищує 95% на обох кінцівках, різниця SaO₂ між верхньою та нижньою кінцівкою не перевищує 3%.
- Позитивний тест: SaO₂ менше 90% на обох кінцівках або менше 95% і більше 90% на обох кінцівках при триразовому вимірі з інтервалом в 1 годину або різниця SaO₂ між верхньою та нижньою кінцівкою перевищує 3%.

Синдром недостатності кровообігу:

Серцева недостатність – патологічний стан, зумовлений неспроможністю серця як насоса, що забезпечує адекватний кровообіг. Це визначення включає гостру та хронічну серцеву недостатність.

Найчастіше причиною розвитку серцевої недостатності у новонародженого є наявність вродженої вади серця. Крім цього причинами можуть бути порушення ритму серця, асфіксія, сепсис, елетролітні порушення, міокардити, гіпо-або гіпертиреоз. Захворювання та вади розвитку бронхо-легеневої системи (обструкція ВДП, БЛД та ін.)

Причинами серцевої недостатності при ВПС є

- Перевантаження обсягом (пороки з великими ліво-правими скидами, ТАДЛВ, недостатність клапанів серця)
- Перевантаження опором (критичний аортальний та легеневий стеноз, коарктація аорти)

Гіпоксичне або ішемічне ураження міокарда (пороки, що супроводжуються вираженою гіпоксемією, аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневого стовбура.

Серцева недостатність у новонародженого:

Клінічні ознаки

- посилена пітливість,
- тахіпное,
- слабкість ссання,
- непереносимість навантаження,
- низький діурез
- набряки
- аритмії
- тахіпное
- тахікардія
- гепатоспленомегалія

Серцева недостатність на першому тижні життя

Виникає за таких пороків:

При функціонуючому ВОП

- Синдром ГЛОС з великим діаметром артеріальної протоки
- Загальний артеріальний стовбур
- Переривчаста дуга аорти
- Коарктація аорти з ДМЖП
- Різко виражений аортальний стеноз

При нефункціонуючій артеріальній протоці

- Повний аномальний дренаж легеневих вен
- Дефект закладок ендокарда
- Кардіопатія (дисфункція міокарда)
- Надшлуночкова тахікардія або аритмія
- Трикамерне серце з єдиним шлуночком
- Сепсис

Інструментальне обстеження

Рекомендовані терміни проведення: максимально ранні при підозрі на порок

1. Рентгенографія («Бєбіграма») оглядова
2. Електрокардіографія
3. Ехо-КГ
4. Комплексне ультразвукове дослідження внутрішніх органів
5. КТ, МРТ за показаннями після консультації фахівців: кардіолог, кардіохірург

Тактика ведення за різних груп ВВС

З метою стандартизації підходів до тактики ведення дітей у перші дні життя, доцільним є поділ ВВС на групи:

Групи вроджених вад серця

1. Дуктус-залежна перфузія великого кола кровообігу
2. Дуктус-залежна перфузія малого кола кровообігу
3. Паралельна легенева та системна циркуляція
4. Повне внутрішньосерцеве змішування крові
5. Право-ліве скидання крові

Мета: Визначення стратегії гемодинамічної стабілізації дитини та підготовка до транспортування з мінімальним ризиком ускладнень

Планування необхідних заходів у спеціалізованому стаціонарі

I. ВВС із дуктус-залежним системним кровотоком (обструкція лівих відділів серця)

- Критичний клапанний стеноз аорти
- Коарктація аорти
- Перерва дуги аорти
- Синдром гіпоплазії лівих відділів серця

Провідні клінічні симптоми:

Блідий колір шкірних покривів

Уповільнене капілярне наповнення

Відсутність та/або слабкий пульс при пальпації, при КоА: відсутність пульсу на a.femoralis

Тахікардія

Тахіпное

Гепатоспленомегалія

Ацидоз

Шок

Тактика ведення дуктус-залежних ВВС з обструкцією лівих відділів

1. Простагландин E1 (алпростан, вазапостан), початкова доза 50 нг/кг/хв з метою підтримки у відкритому стані Ductus arteriosus. З метою відкриття артеріальної протоки використовується максимальна доза: 100 нг/кг/хв. Рекомендується використання мінімальних ефективних доз під контролем Echo-КГ: динаміка зміни розмірів артеріальної протоки.

2. Достатня та оптимальна сатурація - 75%

3. КОС: цільове рН - 7,35, рCO₂ > 45мм рт ст (для підвищення ЛСС)

4. При набряку легень: висока РЕСР: 4-6-8 см H₂O

5. Не застосовувати вазопресори (допамін)

NB! За наявності у дитини рестриктивного овального вікна на тлі синдрому ГЛОС або критичного клапанного стенозу аорти, потрібне екстрене проведення балонної атріосептостомії.

При коарктації аорти або перерві дуги аорти тиск на правій руці відображає перфузію головного мозку

II. ВВС з дуктус-залежним легневим кровотоком

- Критичний клапанний стеноз легеневої артерії
- Атрезія легеневої артерії
- Атрезія трикуспідального клапана
- Зошити Фалло з максимально вираженим варіантом: атрезія ЛА з ДМЖП
- Аномалія Ебштейна (важка форма)

Провідним симптомом є центральний ціаноз, що збільшується у віці 2-3 діб.

Показовим є тест на гіпероксію.

Тактика при ВВС з дуктус-залежним легневим кровотоком

1. Простагландин E1 (алпростан, вазапростан), початкова доза 50 нг/кг/хв. Рекомендується можливе раннє використання мінімальних ефективних доз: 10 нг/кг/хв. (контроль ВІДЛУННЯ-КГ обов'язковий при зниженні дози простагландину)
2. Збільшити дотацію O₂ з метою зниження ЛСС: можливо до 40% за обов'язкової умови налагодженої інфузії простогландину. Цільова сатурація не нижче 70%.
3. Помірна гіпервентиляція (Pa CO₂ 35 мм рт ст) для зниження ЛСС
4. Надмірне олужування: цільовий VE +2-+4 для зниження ЛСС
5. Підвищення системного судинного опору: вазопресори: оптимальне використання мезатону та норадреналіну.

III. ВВС з паралельною легеневою та системною циркуляцією

Провідний симптом: ціаноз, що з'являється відразу після народження без будь-яких інших ознак патології

- Основна причина: транспозиція магістральних судин.
- Симптоматика залежить від наявності септальних дефектів, ВОП та їх розмірів

Тактика ведення:

1. Простагландин E1 50-20-10 нг/кг/хв для підтримки у відкритому стані Ductus arteriosus
2. При сатурації < 65-70%: ймовірність рестриктивного Foramen ovale, показано проведення балонної атріосептостомії

IV. ВВС із повним внутрішньосерцевим змішуванням крові

- 1). Загальний артеріальний стовбур (ЗАС)
- 2). Тотальний аномальний дренаж легневих вен (ТАДЛВ):
 - супракардіальний
 - кардіальний
 - інфракардіальний

- змішаний

3). Єдиний шлуночок серця шлуночок серця (ЄЖС)

- атрезія трикуспідального клапана
- двоприпливний лівий шлуночок
- подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка
- незбалансована форма AV-каналу
- синдром гетеротаксії

Провідні симптоми:

Ознаки серцевої недостатності

Транзиторний ціаноз

Легенева гіпертензія

Ситуація, як правило, не є екстреною

Тактика ведення:

1. Консервативна терапія серцевої недостатності (СГ, діуретики)
2. По можливості, рання оперативна корекція пороку

Тональний аномальний дренаж легеневих вен (ТАДЛВ)

Клініка визначається гіперволемією малого кола кровообігу з допомогою обструкції легеневого венозного повернення лише на рівні міжпередсердного повідомлення чи рівні впадання колектора легеневих вен.

- * серцева недостатність
- * Легенева гіпертензія
- * набряк легень
- * транзиторний, рідше стійкий ціаноз
- * широке та стійке розщеплення 2 тони, посилений над ЛА
- * Наповнення лівого шлуночка здійснюється за допомогою право-лівого скидання через персистуюче овальне вікно

Тактика ведення ТАДЛВ

1. Високе РЕСР +6-8 см H₂O при набряку легень
2. Високе FiO₂, помірна гіпервентиляція (Pa CO₂ 35 мм рт ст), залужування, уникати метаболічного ацидозу
3. ШВЛ

4. Діуретики, за необхідності інотропи, введення катехоламінів краще уникати

5. Обмеження об'єму рідини, що вводиться, на 20% від ФП

V. ВВС з неповним внутрішньосерцевим змішуванням крові (ліво-праве скидання)

- ВОП
- ДМШП,
- AV-канал,
- велике аорто-пульмональне вікно

Клініка

1. СН з розвитком у подальшому ЛГ

2. Ціаноз відсутній або нерезко виражений

3. Систолічний шум. Може бути відсутнім при великому дефекті та однаковому тиску в обох шлуночках (великий ДМШП, AV-канал)

Тактика ведення:

1. Консервативна терапія СН (діуретики, СГ)
2. Рання корекція пороку (оптимально 3-5 тижень життя)

Загальні принципи стабілізації та обстеження новонароджених із ВВС

1. ABC-алгоритм: надання первинної реанімаційної допомоги за загальним стандартом (методичний лист «Порядок надання первинної реанімаційної допомоги новонародженому у пологовому залі» 2010 рік). NB! Відповідно до рекомендацій: первинна дихальна підтримка доношених дитині проводиться із застосуванням повітря, пам'ятати про можливість дуктус-залежної вади серця та утримуватися від застосування високого відсотка кисню!

2. Переведення дитини на пост реанімації та інтенсивної терапії

3. Забезпечення венозного доступу: периферичного та центрального

4. Моніторинг: пульсоксиметрія (бажано права рука та будь-яка нижня кінцівка), АТ (руки/ноги), ЕКГ

5. Забезпечення умов зменшення споживання кисню: температурний комфорт, зниження больових, тактильних, слухових, світлових подразників

6. Кисень протипоказаний: стимулює скорочення гладком'язового шару стінки артеріальної протоки, що сприяє його закриттю. Але при налагодженій інфузії простагландину E1 можлива інсуфляція кисню (30-35%) з метою профілактики вираженої гіпоксемії.

7. Корекція КЩР: параметри, що підтримуються:

- рН артеріальної крові 7,35-7,45
- BE +/- 3

- $p\text{CO}_2$ -40-45 мм рт ст

- $p\text{O}_2$ – не нижче 40 мм рт ст

8. Показання для переведення дитини на ШВЛ: наявність метаболічного та/або респіраторного ацидозу: $p\text{H} < 7,28$, $p\text{CO}_2 > 60$ мм рт ст

9. Необхідно уникати гіпервентиляції та алкалозу

10. Підтримка середнього АТ > 40 мм рт ст (середнє АТ у нормі = ГВ дитини), при необхідності використання інотропів: допамін, добутрекс, мезатон, норадреналін, адреналін

11. Інфузійна терапія проводиться за загальним показанням, нульовий або негативний водний баланс

12. Антибактеріальна терапія призначається за загальним показанням

13. Облік діурезу при зниженні фізіологічного темпу діурезу: сечогінні: лазикс 0,1-0,2 мг/кг до 4р на добу

14. Підтримка функції артеріальної протоки шляхом введення простагландину E1 за показаннями: наявність підтвердженої дуктус-залежної вади серця. Стартова доза: 50 нг/кг/хв, макс. доза 100 мкг/кг/хв.

15. Визначення детальної структури анатомічного дефекту шляхом Ехо-КГ

16. Максимально рання консультація кардіолога, кардіохірурга, можливо первинно дистанційно

17. Діагностика та корекція вторинних порушень функції органів та систем (легких, нирок, печінки, ЦНС)

18. Виявлення вад розвитку інших органів: комплексне УЗ-дослідження внутрішніх органів

19. Генетичне обстеження

Терапія простагландином E1

Фармакологічна дія:

- Вазодилататор

- Інгібітор агрегації тромбоцитів

- Збільшує периферичний кровотік

- Покращує мікроциркуляцію

- Гладка мускулатура стінки артеріальної протоки особливо чутлива до препарату та реагує на його дію вираженим розслабленням, що призводить до вазодилатації.

Ускладнення, пов'язані з терапією алпростадиллом

- Серцево-судинна система: зниження артеріального тиску, брадикардія, тахікардія, зупинка серця, розширення периферичних судин – 16%

- Дихання: апное, частіше у новонароджених із вагою менше 2 кг протягом першої години введення препарату, гіповентиляція – 10
- ЦНС: підвищення температури тіла, судоми – 16%
- ШКТ: діарея, НЕК – 4%
- Нирки: погіршення функції, ниркова недостатність, набряки, гематурія, анурія – 1%
- Метаболічні порушення: гіпоглікемія, гіпокальціємія, - 3%
- Згортання крові: ДВС-синдром, крововилив у мозок, кровотеча анемія, тромбоцитопенія, -3%
- Нервові збудження, млявість (при передозуванні), мляве смоктання
- Порушення ритму серця, AV-блокада
- Ризик інфекційних ускладнень (сепсис, ранова інфекція) -3%

При виникненні ускладнень рекомендується по можливості знизити дозу простагландину. Як правило, побічні дії відбуваються протягом кількох годин.

У дітей з вагою менше 2 кг частота ускладнень вища

Алгоритм розрахунку простагландину E1

Препарат Алпростан

Форма випуску: ампули 0,1 мг (100 мкг) – 0,2 мл

Розведення: 0,9% NaCl - до 10 мл,

отримуємо концентрацію 10 мкг на 1 мл

Стартова середня доза 0,05 мкг/кг/хв.

При такому розведенні середня розрахункова швидкість інфузії для дитини вагою 3000г, доза 0,05 мкг/кг/хв – 1 мл/год.

Препарат Вазапростан

Форма випуску: ампули по 20 мкг

Розведення на 2, 0 мл 0,9% NaCl - 10 мкг на 1 мл

При такому розведенні середня розрахункова швидкість інфузії для дитини вагою 3000г, доза 0,05 мкг/кг/хв – 1 мл/год.

Препарати Простагландину E вводяться переважно у центральну вену!!

У периферичну можливе короткочасне введення (протягом кількох годин) до моменту забезпечення центрального венозного доступу: ризик флєбіту, стежити за місцем постановки катетера!

Динамічний контроль при тривалому використанні алпростану (доопераційне ведення)

- Контроль клінічного аналізу крові + СРБ – кожні 3 дні

- Коагулограма: 1 раз на 5 днів, при зниженні протромбіну введення вікасолу
- Біохімічний аналіз крові: АЛТ, АСТ, сечовина, креатинін, з. білок, білірубін, К, Na, Са, глюкоза – 1 раз на 5 днів
- ЕКГ 1 р на 5 днів
- КОС кожні 6-8 годин
- моніторинг: сатурація, АТ, діурез
- НСГ 1 р на 3 дні
- Ехо-КГ за планом

Висновок

Золотим стандартом для діагностики ВВС є Ехо-КГ, основним завданням є розвиток пренатальної діагностики. Але навіть в умовах без доступності Ехо-КГ уважний і грамотний лікар здатний поставити попередній діагноз і надати правильну і своєчасну допомогу пацієнтові з ВВС. Основна мета терапії СН у такого новонародженого: стабілізація стану для проведення детального обстеження та транспортування до кардіохірургічного центру.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 4</i>	Вроджені вади серця та судин
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Вроджені вади серця Судинна патологія при вроджених вад серця
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: Анатомія та фізіологія серця дітей: Розуміння будови та функцій серця у дітей є основою дитячої кардіології. Визначення вродженої вади серця. Класифікація вроджених вад серця. Основні скарги пацієнтів із вродженими вадами серця. Синдроми та симптоми при вроджених вадах серця. Специфічні тести при вроджених вадах серця. Методи фізикального обстеження при вроджених вадах серця. Принципи ведення пацієнтів із вродженими вадами серця.

ВМІТИ: діагностувати клінічну та інструментальну симптоматику вроджених вад серця; визначати показання до хірургічної корекції вроджених вад. організувати надання допомоги населенню на всіх рівнях надання медичної допомоги. Розуміти проведення різних хірургічних процедур, які можуть бути необхідні для лікування вад серця у дітей.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у відділенні новонароджених, огляд дітей з ВВС, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	
3.	Заключний етап	15 хв.		

3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ ТА СУДИН

Відкрита артеріальна протока (ВАП)

Під час фетального розвитку артеріальна протока (Боталова протока) є необхідною комунікацією між лівою гілкою легеневої артерії та низхідною аортою, скид через яку майже повністю забезпечує легеневу циркуляцію. У доношених немовлят персистування артеріальної протоки можна вважати нормою до 10-14 діб життя. У нормальних умовах функціональне закриття артеріальної протоки відбувається у першу добу життя. Наявність перинатальної асфіксії, гіпоксії, перинатального дистрес-синдрому може пролонгувати фізіологічне закриття протоки.

Відкрита артеріальна протока одна з найчастіших вроджених вад серця. Зустрічається від 0,14 до 0,3 випадків на 1000 живонароджених і складає до 7% від усіх вроджених і до 3% критичних вад серця. ВАП після народження діагностується у більшості недоношених немовлят, причому значно частіше вада зустрічається у глибоко недоношених. Так, частота ВАП у дітей масою тіла менш ніж 1500г досягає 30%. У дівчаток ВАП діагностують у два рази частіше, ніж у хлопчиків.

Після народження дитини скид крові через ВАП визначається її діаметром і градієнтом тиску між аортою та легеневою артерією. У результаті фізіологічного зниження загальнолегеневого опору змінюється напрямок шунтування, котрий поступово стає ліво-правим. Скид крові через ВАП має постійний систоло-діастолічний характер, що обумовлює формування легеневої гіперводемії, а з часом – легеневої гіпертензії, застійної серцевої недостатності. Посилений легеневий кровотік зумовлює збільшення венозного притоку в порожнини лівого передсердя і лівого шлуночка. Досить швидко формуються дилатація та гіпертрофія міокарду лівого шлуночка.

Праві відділи на початковому етапі залишаються інтактними. Однак, тривалий скид крові в легеневу циркуляцію, формування гіперводемичної вазоконстрикторної гіпертензії малого кола кровообігу з часом призводять до формування склеротичної фази легеневої гіпертензії, що при природному перебігу вади спостерігається у 9-35% хворих. Систолічне навантаження правого шлуночка у подальшому призводить до його гіпертрофії. Термінальна фаза перебігу вади характеризується ускладненнями, пов'язаними з високою легеневою гіпертензією, зростанням

ознак хронічної правошлуночкової або тотальної серцевої недостатності, застоєм крові у великому та малому колах кровообігу.

Клініка. Клінічна симптоматика ВАП залежить від виразності гемодинамічних порушень, які, в свою чергу, залежать від діаметра протоки та загального легеневого опору, віку хворих і резервних можливостей серцевого м'яза.

Часто такі діти народжуються недоношеними від матерів з ускладненим перебігом вагітності та пологів.

У дітей з невеликими розмірами ВАП клінічна симптоматика може бути відсутньою. Типовий систоло-діастолічний шум виявляється при диспансерному обстеженні дитини. Однак, відразу після народження шуму може не бути у зв'язку з високою резистентністю легеневих судин, підвищенням тиску в системі легеневої артерії. Типовий “машинний” шум у другому міжребер'ї ліворуч з'являється протягом першого місяця життя. Шум при ВАП характеризується як безперервний, він зростає впродовж систоли, максимум шуму співпадає з II тоном, в діастолі інтенсивність його зменшується. Встановлено, що при народженні вислуховується лише систолічний компонент, а діастолічний з'являється на 2-3 тижні після народження.

Хворі зі значними гемодинамічними порушеннями часто відстають у фізичному розвитку, хворіють “респіраторними захворюваннями, гострими бронхітами та пневмоніями”, зумовленими гіперволемією малого кола кровообігу. Першими симптомами вади можуть бути ознаки серцевої недостатності – тахікардія і задишка при фізичному навантаженні. При значному скиді виявляється систолічне тремтіння по лівому краю грудини, у дітей з високою гіпертензією в легеневій артерії (ВГЛА) може формуватися диференційований ціаноз (ціаноз нижньої половини тулуба). Високий та швидкий периферичний пульс формується за рахунок підвищення систолічного і зниження діастолічного тиску.

Розвиток легеневої гіпертензії частіше відбувається у другій половині першого року життя, про що свідчить акцент та розщеплення II тону над легеневою артерією.

Інструментальна діагностика. Діагноз ВАП виставляється на основі клініки та даних інструментальних методів дослідження.

Зміни на ЕКГ фіксуються при наявності великого шунтування крові через протоку. У недоношених на тлі низької коронарної перфузії реєструються інверсія зубця T і депресія сегменту ST. Наявні ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, як правило, з вузькими і високими зубцями R у лівих грудних відведеннях, ознаки перенавантаження лівого передсердя. Тривала наявність ВАП супроводжується комбінованою гіпертрофією шлуночків. Домінування ознак правошлуночкової гіпертрофії свідчить про розвиток ВГЛА.

Збільшення розмірів серця на рентгенограмі ОГК частіше пов'язане з дилатацією і гіпертрофією лівих камер, в меншій мірі – правого шлуночка.

При великому ліво-правому шунті розширюються легеневі вени, легенева артерія, можливе розширення тіні аорти. Значне посилення легеневого судинного малюнка визначається при співвідношенні легеневого і системного кровотоку більш ніж 2:1. У дорослих пацієнтів може розвиватися кальцифікація у ділянці протоки.

Доплер-ехокардіографія є стандартним методом діагностики ВАП. Вада візуалізується із супрастернального доступу або парастернально по короткій вісі. Характерними ознаками є дилатація лівого шлуночка і передсердя з ознаками їх перевантаження об'ємом. Кольорове доплерівське картування виявляє систоло-діастолічний турбулентний аномальний потік з аорти в легеневу артерію.

Лікування. У частини новонароджених закриття ВАП може відбутися спонтанно. У недоношених дітей при ВАП є доцільним проведення медикаментозної терапії інгібіторами синтезу простагландинів (індометацин). Курс консервативного лікування проводять протягом 48 годин в перші дні життя дитини. Індометацин вводять внутрішньовенно повільно, розподіливши на 3 дози, з 12-24 годинними перервами. Доза складає 0,1- 0,25 мг/кг. Результативність лікування складає 70-80%. Під час проведення терапії доцільно контролювати рівень білірубіну сироватки крові та функціональний стан нирок дитини.

Хірургічне лікування ВАП показане у пацієнтів у віці старше 6 місяців, або раніше, при необхідності термінового закриття ВАП на фоні прогресуючої застійної серцевої недостатності, легеневої гіпертензії. Показами до операції також є відсутність ефекту від консервативної терапії у недоношених з дистрес-синдромом, вторинні пневмонії.

Для хірургічного лікування застосовують рентгенендоваскулярне, відкрите чи ендоскопічне хірургічне закриття протоки. Прогноз зазвичай сприятливий. Реканалізація протоки не перевищує 0,1% у прооперованих пацієнтів.

Через місяць після операції дітям дозволяють відвідування школи, проводять індивідуальну реабілітацію, вторинну профілактику інфекційного ендокардиту, лікувальну фізкультуру з поступовим підвищенням навантаження. Через рік після операції діти не потребують дозування фізичної активності.

Вторинний ДМПП, відкрите овальне вікно.

Дефект міжпередсердної перегородки – це з'єднання (дефект) будь-якого розміру між передсерддями.

Ембріологія. Спільне передсердя починає розділятися на четвертому тижні гестації мезенхімальною первинною перегородкою у формі півмісяця, котра росте з купола спільного передсердя. Простір між первинною перегородкою та розміщеними нижче ендокардіальними подушками називають первинним отвором. По мірі закриття первинною перегородкою первинного отвору її верхня частина реабсорбується з утвореннями множинних отворів, котрі зливаються і утворюють вторинний отвір. Вторинна перегородка виходить з дорсальної частини спільного передсердя паралельно і справа від первинної перегородки. Вторинна перегородка окреслює овальний отвір та формує клаптевий клапан з краєм вторинного отвору, через який відбувається потік крові справа наліво у плода. Після народження зростає тиск у лівому передсерді і закриває овальне вікно, котре у більшості запаюється фіброзною тканиною протягом першого року життя.

Типи ДМПП:

- Відкритий овальний отвір. Технічно не є ДМПП. Присутній у 30% здорових сердець. Відбувається порушення зростання між собою первинної та вторинної перегородок, що

викликає продовження функціонування природного клапану у овальній ямці і веде до перехресного скидання крові.

- Вторинний ДМПП складає 80% всіх дефектів МПП. Розміщується у овальній ямці і утворюється через неповне закриття вторинного отвору недорозвиненою первинною перегородкою.
- Первинний ДМПП складає близько 10% дефектів МПП. Виникає через збереження первинного отвору. Асоційований з дефектом атріовентрикулярного каналу.
- Дефект венозного синуса складає від 2% до 10% ДМПП. Локалізується у задній частині передсердної перегородки і поєднується з частковим аномальним дренажем легеневих вен (ЧАДЛВ), коли одна або обидві праві легеневі вени (частіше верхня) дрениуються у праве передсердя чи верхню порожнисту вену латеральніше дефекту МПП. Інколи легеневі вени впадають у праве передсердя біля місця впадіння нижньої порожнистої вени.
- Дефект коронарного синуса зустрічається у 1-2% ДМПП. Утворюється через порушення формування стінки між лівим передсердям та коронарним синусом.

Гемодинаміка. Величина шунтування при ДМПП залежить від розміру дефекту та податливості (комплаєнсу) шлуночків. У неонатальному періоді комплаєнс шлуночків майже однаковий і величина шунта невелика. З ростом комплаєнс лівого шлуночка зменшується, що приводить до зростання тиску у лівій половині серця та зростання ліво-правого шунтування. Об'ємне перевантаження правого шлуночка веде до порушення його систолічної та діастолічної функції. Зростання легеневого кровотоку веде до розвитку легеневої гіпертензії у дорослому віці. Майже у 50% пацієнтів з нелікованими ДМПП до 40 років виникає легенева гіпертензія. Якщо дефект залишається незакритим, то це інколи може призвести до розвитку незворотних змін судин легень. ДМПП менше 6 мм в діаметрі зазвичай регресують протягом перших років життя. З іншого боку дефекти діаметром більше 8мм зазвичай збільшуються.

Клініка. Більшість ДМПП асимптоматичні, особливо у дитячому віці. Клінічні прояви залежать від величини шунта та віку пацієнта. Зазвичай клінічні симптоми з'являються, коли кровотік в легеневій артерії збільшується вдвічі. До симптомів ДМПП у дітей та підлітків відносять знижену толерантність до фізичних навантажень та часті повторні респіраторні інфекції. У дорослих діагностується посилене серцебиття, тріпотіння передсердь та застійна серцева недостатність. Для пацієнтів з легеневою гіпертензією характерним є ціаноз через зміну напрямку шунтування крові, однак це зустрічається у поодиноких випадках. При аускультатії вислуховується систолічний шум у II-III міжребер'ї ліворуч, розщеплення та акцент II тону над легеневою артерією.

Інструментальна діагностика. На ЕКГ визначається відхилення електричної вісі серця праворуч, гіпертрофія правого шлуночка з виступаючим зубцем R у правих грудних відведеннях, неповний чи повний блок правої ніжки пучка Гіса, у дорослих фібриляція передсердь чи тріпотіння передсердь. На рентгенограмі ОГК кардіомегалія (збільшення правого передсердя та правого шлуночка) з посиленням легеневого малюнку. Вирішальним в діагностиці є проведення ЕХО-кардіографії (рисунок 13.1).

МРТ та КТ використовують для складних ДМПП, здебільшого для діагностики аномального дренажу легеневих вен. Катетеризація порожнин серця використовується рідко, у дорослих пацієнтів при наявності легеневої гіпертензії чи при складних формах ЧАДЛВ.

Лікування. Закриття ДМПП рекомендоване, коли легеневий кровотік підвищений у 1,5-2 рази або більше. Найкраще здійснювати закриття у віці 2-5 років. У дорослих необхідно лікувати ДМПП, що асоційовані з об'ємним перевантаженням правого шлуночка, аритміями та серцевою недостатністю. Протипоказанням до хірургічного лікування є наявність високої легеневої гіпертензії. Рентгенодноваскулярні методи лікування з використанням транскатетерних пристроїв застосовуються для закриття простих центральних ДМПП діаметром до 3,8 см, усі інші дефекти закриваються хірургічно.

Дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП)

Дефект міжшлуночкової перегородки – патологічний отвір, що розміщений на міжшлуночковій перегородці.

Це найбільш часта ВВС і складає близько 20% всіх вроджених вад серця у дітей, що народилися живими. Частіше діагностується у жінок, 56% проти 44% у чоловіків. Причиною ДМШП може бути як генетична схильність, так і вплив навколишніх факторів на формування плоду.

Ембріологія. Формування міжшлуночкової перегородки починається на 4 тижні внутрішньоутробного розвитку плоду і забезпечується завдяки трьом конкуруючим механізмам: ріст конотрункусного гребеня донизу, ріст ендокардіальних виступів, ріст м'язової частини перегородки. Якщо до 7-8 тижня гестації не відбувається злиття цих трьох механізмів, залишається дефект у відповідній частині перегородки.

Типи ДМШП: Залежно від місця розташування дефекту безпосередньо на міжшлуночковій перегородці виділяють мембранозні, підартеріальні, притічні і трабекулярні або м'язові дефекти. Залежно від розміру – великі, малі та середні дефекти.

Клініка. Клінічна картина залежить від розміру дефекту, віку пацієнта і стану легеневих судин. Зазвичай серцеві шуми можна вислухати на другому тижні життя, а інколи одразу після народження. Клінічний перебіг загалом сприятливий. Симптоматика обумовлена недостатністю лівого шлуночка і ліво-правим скидом. Основними симптомами є швидка втомлюваність під час їжі у немовлят, пітливість, задишка. Для новонароджених з великим скидом характерне відставання у фізичному розвитку. При великих дефектах формується серцевий горб, відмічається систолічне тремтіння. Аускультативно ІІ тон нормальний при малих дефектах і посилений при великих. По лівому краю грудини вислуховується грубий систолічний шум, він голосистолічний або займає всю ранню систолу. При зменшенні розміру шунта відносно маси тіла вираженість симптомів зменшується, а приріст маси тіла покращується, це спостерігається більш ніж у половини хворих з ДМШП. До 30% ДМШП можуть закриватися спонтанно у віці від 1 до 18 років. При великих дефектах більша частина крові із лівого шлуночка під час систоли поступає в правий шлуночок і легеневу артерію, що приводить до підвищення тиску в них і розвитку легеневої гіпертензії. Поступово тиск в шлуночках вирівнюється і зменшується величина скиду крові зліва направо. Підвищення

легеневого опору приводить до перехресного скиду крові, розвивається склероз судин легеневого русла (синдром Ейзенменгера). Більшість пацієнтів з синдромом Ейзенменгера ціанотичні, сатурація кисню в артеріальній крові у них знижена, дистальні фаланги пальців формуються у вигляді «барабанних паличок».

Інструментальна діагностика. ЕКГ – при невеликих дефектах ЕКГ може бути нормальною. Для гемодинамічно значимих ДМШП характерна гіпертрофія лівого шлуночка, з розвитком легеневої гіпертензії – і правого. Рентгенограма ОГК у пацієнтів з малими дефектами не відрізняється від такої у здорових дітей. При великих дефектах на рентгенограмі виявляється збільшена тінь серця, контурується збільшений правий шлуночок і легеневий стовбур, значно посилений легеневий малюнок.

Стандартом в діагностиці ДМШП на сьогодні залишається ехокардіографія, за допомогою якої можна визначити місце розташування дефекту і його розмір, об'єм скиду крові у мале коло кровообігу, ступінь легеневої гіпертензії.

Катетеризацію серця виконують для візуалізації множинних дефектів міжшлуночкової перегородки, оцінки легеневого кровотоку, величини скиду і його напрямку. Катетеризація виконується у випадках, коли необхідно оцінити ступінь легеневої гіпертензії і вирішити питання щодо операбельності пацієнта при великих дефектах.

Варіанти природного перебігу вади: спонтанне зменшення розмірів або закриття дефекту, розвиток недостатності аортального клапана, розвиток обструкції вивідного тракту лівого шлуночка, розвиток інфекційного ендокардиту.

Лікування. Для лікування серцевої недостатності у доопераційному періоді пацієнтам різного віку з ДМШП призначаються інгібітори АПФ (каптоприл 0,2-0,3 мг/кг 3 рази на добу), діуретики (фуросемід 1 мг/кг 1-2 рази на добу, верошпірон 1 мг/кг 2 рази на добу), препарати калію. Однак, медикаментозне лікування може на деякий час відкласти хірургічне лікування, але ніяким чином не замінити його, воно є перехідною ланкою до хірургічної корекції вади.

Покази до хірургічного лікування: ДМШП з застійною серцевою недостатністю і легеневою гіпертензією, недостатність аортального клапана, при деяких видах ДМШП наявність інфекційного ендокардиту незалежно від розміру дефекту. У немовлят з застійною серцевою недостатністю, стійкою до медикаментозної терапії, корекція вади повинна проводитись до 3-6 місячного віку; після року операція показана всім пацієнтам, у яких об'єм легеневого кровотоку збільшений у два рази порівняно з системним.

ДМШП закриваються в умовах штучного кровообігу із зупинкою серцевої діяльності латкою з аутоперикарду, попередньо обробленою глюталальдегідом, або латкою з матеріалу Gore-Tex. При множинних ДМШП у дітей першого року життя проводиться звужування легеневої артерії як перший етап корекції.

В теперішній час післяопераційна летальність при даній ваді складає 1-3%. Основними ускладненнями операцій є залишкові шунти та повна ятрогенна атріо-вентрикулярна блокада.

Коарктація аорти

Коарктація аорти (КоАо) – це вроджене гемодинамічно значиме звуження аорти або повне переривання аорти у ділянці перешийка аорти на межі дуги і низхідного її відділу, нижнього

грудного або черевного відділів. Частота вади становить від 4 до 8,5% усіх вроджених вад серця. Частота виявлення у чоловіків у 2-3 рази більша ніж у жінок. Супутніми ВВС можуть бути двостулковий аортальний клапан (50-80%), ДМШП (30-60%), аортальний стеноз (30%), ВАП (20%) та гіпоплазія дуги аорти. Сорок п'ять відсотків пацієнтів з синдромом Тернера мають КоАо. Виділяють три типи вади:

- ізольована коарктація;
- коарктація у поєднанні з ВАП: постдуктальна (розміщена нижче відходження ВАП – “дорослий” тип), юкстодуктальна (розміщена на рівні ВАП), преддуктальна (розміщена вище ВАП – “інфантильний” тип);
- коарктація у поєднанні з іншими вродженими та набутими вадами серця.

Коарктація може локалізуватися у грудній або черевній аорті та мати численні звуження. Іноді у дітей раннього віку помилково встановлюють діагноз фіброеластозу ендокарда лівого шлуночка (у зв'язку з кардіомегалією та зниженою скоротливістю лівого шлуночка).

Гемодинаміка. При коарктації аорти існує два басейни артеріальної системи: гіпертонічний – у верхній половині тулуба, що зумовлює розвиток склеротичних змін, які характеризуються гіпертензивним синдромом, і гіпотонічний – нижче звуження, у черевній порожнині, у нижніх кінцівках. Патогенез артеріальної гіпертензії представлений механічним та гуморальним чинниками.

Гемодинамічні порушення залежать від типу вади. При “дорослому” типі коарктації артеріальна протока закрита. Характерні постнавантаження та гіпертрофія лівого шлуночка. У разі постдуктальної коарктації кров з аорти через відкриту артеріальну протоку скидається у легеневу артерію, що призводить до розвитку легеневої гіпертензії. За преддуктального варіанту напрямок кровотоку через артеріальну протоку визначається різницею тиску між легеневою артерією та низхідною аортою нижче місця коарктації.

Преддуктальна коарктація зумовлює появу ціанозу у нижній половині тулуба. Обидва варіанти цього типу коарктації призводять до порушення легеневого кровообігу.

Клініка. Під час дебюту захворювання у ранньому віці КоАо характеризується прогресуванням серцевої недостатності. Раптовий розвиток симптоматики пов'язаний із закриттям ВАП.

Діти старшого віку скаржаться на головний біль, носові кровотечі, задишку, похолодання нижніх кінцівок. Характерний зовнішній вигляд: диспропорція тіла – виражений розвиток м'язів плечового поясу та відставання у розвитку нижніх кінцівок.

Артеріальний тиск на руках підвищений, на ногах – знижений або взагалі не визначається. Пульс на стегнових артеріях і артеріях стопи відсутній або слабкого наповнення, а визначити пульсацію черевної аорти під час пальпації живота неможливо.

При аускультатії вислуховується систолічний шум над усією ділянкою серця, що проводиться на судини шії, в міжлопатковий простір та епігастральну ділянку, II тон над лопаткою акцентований. Про наявність колатералей або відкритої артеріальної протоки свідчить систоло-діастолічний шум, а протодіастолічний шум у II-III міжребер'ї ліворуч біля грудини –

про наявність аортальної недостатності, систолічний шум на верхівці з іррадіацією у аксиллярну ділянку – про супутню мітральну недостатність.

Природний перебіг КоАо може супроводжуватися такими ускладненнями: розлад мозкового кровообігу, іноді з розвитком інсульту, спінальні розлади (паралічі, порушення функції тазових органів) унаслідок стискання корінців спинного мозку розширеними міжреберними артеріями.

Інструментальна діагностика. Крім клініки основними методами діагностики КоАо є інструментальні.

При рентгенографії ОГК на рентгенограмах відмічається кардіомегалія, узурація ребер при тривалому перебігу захворювання (через ерозію ребер гіпертензивними міжреберними артеріями), ознаки застійної серцевої недостатності. У дітей старшого віку конфігурація серця близька до аортальної, тінь висхідної аорти розширена.

На ЕКГ – гіпертрофія правого шлуночка або бівентрикулярна гіпертрофія при ранньому дебюті захворювання, інверсія зубця Т. Для дітей старшого віку характерна ізольована гіпертрофія міокарда лівого шлуночка.

Ехокардіографія дозволяє чітко встановити наявність коарктації (особливо із використанням доплеру) та інших уражень серця. Катетеризація серця корисна для визначення точного місця коарктації. МРТ є неінвазивною альтернативою катетеризації.

Лікування. Внутрішньовенне введення простагландину E1 перешкоджає закриттю артеріальної протоки і таким чином сприяє перфузії низхідної аорти у новонароджених. Іноді необхідна інотропна підтримка. У більшості випадків при ізольованій критичній КоАо у дітей раннього віку виконується балонна ангіопластика, але ця методика має значний відсоток рекоарктації (75%). У пацієнтів старшого віку балонна ангіопластика супроводжується добрими безпосередніми та віддаленими результатами. Також можливою є постановка стентів у дітей старшого віку і дорослих.

Хірургічне лікування показане симптоматичним новонародженим та дітям, у яких КоАо поєднується з іншими ВВС (найчастіше ДМШП). Операція виконується через лівобічну задньобокову торакотомію з виконанням анастомозу кінець-в-кінець чи розширеного анастомозу кінець-в-кінець. У дорослих можлива імплантація судинного протезу аорти. Основним ускладненням раннього та віддаленого післяопераційного періоду є залишкова артеріальна гіпертензія, тому важливо у цих пацієнтів контролювати тиск крові у віддаленому післяопераційному період.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 5</i>	Особливості перебігу серцевої недостатності у дітей и підлітків
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	1. Гостра серцева недостатність у дітей. 2. Хронічна серцева недостатність у дітей 3. Сучасні методи лікування серцевої недостатності
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми. Серцева недостатність (СН) – це клінічний синдром із характерними скаргами: задишкою, слабкістю, що можуть супроводжуватися об'єктивними підвищеним тиском в яремних венах, крепітацією у легенях, периферичними набряками. Вказана симптоматика зумовлена морфологічними і/або функціональними порушеннями серця, які спричиняють зменшення серцевого викиду і/або підвищення інтракардіального тиску у спокої чи на фоні ФН.

Загальна мета – уміти обґрунтувати діагноз і визначити тактику ведення хворих із серцевою недостатністю.

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: як виявити в анамнезі та об'єктивних даних етіологічні фактори, що сприяли розвитку СН. Скласти програму обстеження хворого з СН. Проводити диференціальну діагностику захворювань, що супроводжуються розвитком СН. Поставити попередній діагноз. Про лікувальні методи та стратегії для дітей з серцевою недостатністю, включаючи ліки, хірургічні втручання та інші медичні процедури.

ВМІТИ: Збирати скарги, анамнез, проводити об'єктивне дослідження. Інтерпретувати дані основних лабораторних та інструментальних досліджень хворих із СН. Розробити алгоритм лікування залежно від фракції викиду ЛШ. Тракувати прямі і побічні ефекти основних лікарських препаратів, що застосовуються для лікування СН, розробляти та виконувати план лікування пацієнтів, включаючи вибір медикаментів, процедур, рекомендацій щодо життєвого стилю та необхідності хірургічного втручання.

Практичні заняття передбачають теоретичне обґрунтування основних питань теми та засвоєння наступних практичних навичок:

- 1) огляд хворих та визначення клінічних особливостей перебігу серцевої недостатності у дітей;
- 2) інтерпретація результатів лабораторних та функціональних досліджень які використовуються для визначення серцевої недостатності в дитячій кардіології.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування.	

1.1.	Організаційні питання		Тестовий контроль.	
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у відділенні, аналіз історій хвороб задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень.
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			Робота у соматичному відділенні.
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Особливості перебігу серцевої недостатності у дітей та підлітків

У ХХІ столітті хронічна серцева недостатність (ХСН) залишається одним із найважливіших проблемних розділів сучасної медицини і має величезне соціальне значення у зв'язку з широкою поширеністю, неухильно прогресуючою, прогностично несприятливою течією та високими економічними втратами.

Характерною рисою нинішнього стану цієї проблеми є значне збільшення числа хворих на ХСН. У США та країнах Західної Європи подібна динаміка спостерігається у зв'язку зі збільшенням у загальній популяції частки осіб похилого та старечого віку, а також з подовженням клінічної еволюції найбільш поширених серцево-судинних захворювань – ішемічної хвороби серця та артеріальної гіпертензії – за рахунок їх більш менш адекватного лікування.

Оскільки більшість проспективних клінічних досліджень було проведено у літніх осіб, дуже мало відомо про поширеність, етіологію та особливості ХСН у молодих пацієнтів. Дані про поширеність ХСН у дитячому віці суперечливі, що пов'язано з великою кількістю етіологічних факторів, проблемами її виявлення та реєстрації, а також динамічним характером захворювання. В результаті виникають значні коливання показників у різних країнах. Встановлено, що частота першої госпіталізації через серцеву недостатність (СН) становить 0,87 випадки на 100 тис. дітей, причому цей показник не включає збільшення популяції пацієнтів з вродженими вадами серця (ВВС).

Частота госпіталізацій у зв'язку з погіршенням перебігу СН склала майже 18 на 100 тис. дітей, що можна порівняти з такою при тяжкому сепсисі. Смертність госпіталізованих дітей із СН залишається високою. Так, госпітальна смертність становить 7%, що перевищує показник у госпіталізованих дорослих із СН – 4%. У дітей з ХСН та супутніми захворюваннями, зокрема з нирковою недостатністю, сепсисом або інсультом, госпітальна смертність може перевищувати 20%, проте ризик смерті залишається високим і після виписки зі стаціонару.

Етіологія. Причини гострої і хронічної серцевої недостатності різноманітні і залежать від віку дитини. ХСН (табл 1).

Основні етіологічні чинники серцевої недостатності у дітей

Немовлята
<p>Структурна патологія серця:</p> <ul style="list-style-type: none"> Дефект міжшлуночкової перетинки Атріовентрикулярна комунікація Відкрита артеріальна протока Загальний артеріальний стовбур Аортопульмональне вікно Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії <p>Стан після хірургічної корекції вродженої вади серця</p> <p>Аритмії</p> <p>Дисфункція лівого шлуночка:</p> <ul style="list-style-type: none"> Кардіоміопатії Міокардит <p>Екстракардіальні причини:</p> <ul style="list-style-type: none"> Ниркова недостатність Гіпотиреоз Сепсис
Діти старшого віку та підлітки
<p>Неоперовані вади серця</p> <ul style="list-style-type: none"> Стеноз/недостатність мітрального клапана Стеноз/недостатність аортального клапана Обструкція вихідного тракту ЛШ

<p>Аномалія Ебштейна</p> <p>Синдром Ейзенменгера</p> <p>Тетрада Фало</p> <p>Порушення ритму</p> <p>Стан після хірургічної корекції вродженої вади серця</p> <p>Набуті вади серця</p> <p>Хвороба Кавасакі</p> <p>Ревмокардит</p> <p>Інфекційний ендокардит</p> <p>Міокардит</p> <p>Кардіоміопатія</p>
<p>Екстракардіальні причини:</p> <p>Синдром Марфана</p> <p>Серповидноклітинна анемія</p> <p>Ниркова недостатність</p> <p>Легенева гіпертензія</p>

Причини ХСН в дітей віком досить гетерогенні, залежить від віку і, що дуже важливо, принципово від таких у дорослих.

Загальні причини серцевої недостатності в залежності від віку дітей

1-й день життя/плід		1-2-й місяць	
Асфіксія	Метаболічні зрушення	ДМШП	ВАП
Артеріовенозна фістула	Вірус Епштейна	ДПШП	Аортолегенева вікно
Міокардит		Транспозиція комплексу АВЛКАЛА	Необструктивна ТАЗЛВ
Гематологічні порушення			
Перший тиждень життя (з 2-го дня)		2-6-й місяць	
Класичний АС/СЛА	Обструктивне ТАСЛВ	Причини 1-2-го місяця	Аортальний стеноз
ГСЛС			

Недостатність наднирників ТМС с ІМШП	Коарктація аорти Артеріальна гіпертензія Причини 1-го дня	Коарктація аорти	
2-й тиждень		Старші діти	
Великий ДМШП ДМПП Необструктивний ТАЗЛВ	Великий ВАП Значне артеріовенозне скидання крові	Ускладнення ВВС (ендокардит) Кардіоміопатії Стеноз легеневого ствола, ТР	ГРЛ/ХРХС Корекція ВВС/після операції
<p>Примітка: АВЛКАЛА- аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії; АС-аортальний стеноз; ГСЛС-гіпопластичний синдром лівих відділів серця; ДМШП-дефект міжшлуночкової перетинки; ДМПП-дефект міжпередсердної перетинки; ДПШП-дефект передсердно-шлуночкової перегородки; ІШП-інтактна міжшлуночкова перегородка; ГРЛ-гостра ревматична лихоманка; СЛА-стеноз легеневої артерії; ВАП-відкрита аортальна протока; ТАЗЛВ- тотальна аномалія з'єднання легеневих вен; ТМС-транспозиція магістральних судин; ТР-трикуспідальна регургітація; ХРХС-хронічна ревматична хвороба серця.</p>			

Так, у новонароджених та дітей раннього віку основними причинами СН є ВВС. У 78% дітей із ВВС СН зникає після операції. У дошкільному та шкільному віці причинами СН є ідіопатичні та запальні захворювання серця: інфекційні ендокардити, міокардити, кардіоміопатії, первинна легенева гіпертензія, перикардит. Останнім часом побільшало випадків уражень міокарда при системних захворюваннях сполучної тканини, васкулітах, особливо при хворобі Кавасакі. Поразка серця при різних генетичних синдромах, нервово-м'язових захворюваннях, мітохондріальній патології часто супроводжується розвитком ХСН. Також мають значення захворювання, що зумовлюють хронічне навантаження міокарда внаслідок його інтенсивної роботи (тахіаритмії) або підвищення периферичного опору судин (артеріальна гіпертензія).

Патогенез

Патогенез. Незалежно від причини зниження насосної функції серця призводить до активації симпатичної ланки вегетативної нервової системи (СВНС) та ренін-ангіотензин-альдостеронової системи (РААС). Даний механізм при гострій серцевій недостатності (ГСН) має важливе пристосувальне значення. Так, гіперсимпатикотонія збільшує частоту серцевих скорочень, завдяки чому вдається частково компенсувати хвилиний об'єм кровотоку на тлі зниженого ударного об'єму серця. Синергічна активація СВНС та РААС призводить до периферичного вазоспазму та централізації кровообігу. Завдяки першому процесу забезпечується підтримка артеріального тиску для збереження перфузії, завдяки іншому –

кровотік перерозподіляється насамперед у найбільш життєво важливих органів (головний мозок та серце).

Однак при хронічній серцевій недостатності (ХСН) тривала активація СВНС та РААС швидше приносить шкоду, ніж є корисною. Гіперсимпатикотонія підвищує потребу міокарда в кисні, при ХСН це відбувається на тлі зменшеного коронарного кровотоку (через зниження серцевого викиду). Результатом є хронічна ішемія кардіоміоцитів. Крім того, при тахікардії, яка виникає внаслідок підвищення тонуусу СВНС, сердечний цикл вкорочується переважно за рахунок діастолі, а отже зменшується діастолічне наповнення шлуночків кров'ю, що у свою чергу також негативно впливає на ударний об'єм. Хронічна активація вісі РААС призводить до вазоспазму, який збільшує постнавантаження на лівий шлуночок та його гіпертрофію. Результатом підвищення продукції альдостерону є затримка рідини та натрію нирками, що збільшує переднавантаження на серце та викликає чи посилює дилатацію його порожнин.

Таким чином, механізми, що короткочасно можуть компенсувати СН, при тривалому існуванні призводять до підвищення перед- та постнавантаження на серце на тлі порушення метаболізму кардіоміоцитів. Очевидним наслідком такого впливу є поступове ремоделювання міокарду шлуночків та розвиток міокардіосклерозу, які з часом посилюють прояви СН. Крім того, доведеною є локальна гіперпродукція прозапальних цитокінів у міокарді серця при СН (фактор некрозу пухлин- α , ІЛ-1, ІЛ-6 та ін.). Значення синтезу ФНП- α є дискусійним. Хоча було показано, що ФНП- α ініціює апоптоз кардіоміоцитів, застосування блокаторів даного цитокіну у пацієнтів з ХСН погіршує перебіг захворювання. Захисну від ремоделювання роль грає підвищення продукції гормону росту, інсуліноподібного фактору росту-1, мозкового та передсердного натрійуретичних пептидів.

Патогенетично можна виділити дві причини розвитку всіх симптомів та ознак при СН: застій крові у венозному руслі та синдром малого серцевого викиду. Порушення повернення крові з малого та великого колів кровообігу в ліве та право передсердя відповідно призводить до переповнення їх венозних відділів та розвитку симптомокомплексу, що називається застійною серцевою недостатністю. Остання може бути за лівошлуночковим типом (при венозному застої у малому колі кровообігу), за правошлуночковим типом (при венозному застої у великому колі кровообігу) та бівентрикулярною (тотальний венозний застій). Синдром малого серцевого викиду характеризується симптомокомплексом, пов'язаним зі зниженням хвилинного об'єму кровотоку, і як наслідок – гіперперфузією органів та тканин.

Класифікація

З часів Жана Корвізара (1775–1821) і порівняно донедавна недостатність кровообігу визначали як патологічний стан, за якого серце не здатне доставляти органам і тканинам кількість крові, необхідну для їхнього нормального функціонування.

У березні 2020 р. опублікований спільний документ таких міжнародних медичних товариств, як Американське товариство серцевої недостатності (Heart Failure Society of America – HFSA),

Асоціація серцевої недостатності Європейського кардіологічного товариства (Certification organised by the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology – HFA/ESC) та Японське товариство СН (Japanese Heart Failure Society – JHFS), у якому надане **універсальне визначення СН**, що є клінічно значущим, простим, але концептуально вичерпним, з подальшою можливістю підкласифікації, яке можна буде використовувати у всьому світі. **Серцева недостатність** – клінічний синдром, якому притаманні (на даний момент або виявлені раніше) суб'єктивні симптоми та/або об'єктивні ознаки СН, спричинені структурними або функціональними відхиленнями з боку серця, що підтверджено підвищеними рівнями натрійуретичних пептидів та/або об'єктивним свідченням наявності кардіогенного легеневого чи системного застою, об'єктивізованого інструментальними методами діагностики, такими як рентгенографія, ехокардіографія або катетеризація серця. Тобто під це визначення підпадають практично всі випадки СН, з якими лікарі стикаються у своїй рутинній практиці.

Гостра серцева недостатність може мати перебіг у вигляді набряку легень, кардіогенного шоку, гострого легеневого серця.

Хронічна серцева недостатність може бути зумовлене переважно систолічною (порушення скоротливої здатності міокарда) або діастолічною (порушення наповнення шлуночків) дисфункцією, що визначають за допомогою ультразвукового дослідження серця. Розрізняють три варіанти хронічної серцевої недостатності: систолічний, діастолічний, змішаний.

Систолічна СН – порушення гемодинаміки зумовлене переважно недостатністю систолічної функції шлуночка – характерна для запальних уражень міокарда, дилатаційної кардіоміопатії, постінфарктного кардіосклерозу з дилатацією лівого шлуночка, некомпенсованих клапанних регургітацій.

Діастолічна СН – порушення гемодинаміки зумовлене переважно порушенням діастолічного наповнення шлуночка (характерний для гіпертрофічної кардіоміопатії, рестриктивних уражень серця, конструктивного перикардиту, гіпертензивного серця, клінічно компенсованого аортального стенозу, коарктації аорти).

Змішаний – характеризується поєднанням критеріїв, притаманних систолічному і діастолічному варіантам СН.

У дітей раннього віку дуже складно виділити клінічні стадії і ступінь тяжкості СН через швидку динаміку розвитку патологічного процесу, лабільність клінічних симптомів СН, часто пов'язаних з екстракардіальними причинами. Доклінічну стадію СН можна виявити лише інструментальними методами (ЕХОКГ, доплер-ЕХОКГ із застосуванням дозованих фізичних навантажень).

Класифікація

При оцінці тяжкості ХСН повинні зберігатися 2 принципи: оцінки стадії (на підставі клінічних проявів) та функціонального стану пацієнта.

У клінічній практиці у дітей раннього віку найбільш зручною для визначення стадії ХСН з урахуванням право- та лівошлуночкової недостатності з чіткими клінічними критеріями є класифікація, запропонована Н.А. Білоконь.

Ознаки та ступеня серцевої недостатності у дітей

Ступінь	Серцева недостатність	
	Лівошлуночкова	Правошлуночкова
I	Ознаки серцевої недостатності відсутні та виявляються після навантаження у вигляді тахікардії або задишки	
II А	ЧСС та ЧД за хвилину збільшено відповідно на 25-30 та 30-50% щодо норми	Печінка виступає на 2-3 см з-під краю реберної дуги
II Б	ЧСС і ЧД на хвилину збільшені відповідно на 30-50 і 50-70% щодо норми, можливі: акроціаноз, нав'язливий кашель, вологі хрипи у легенях.	Печінка виступає на 2-3 см з-під краю реберної дуги, набухання шийних вен
III	ЧСС та ЧД за хвилину збільшені відповідно на 50-60 та 70-100% і більше щодо норми: клініка предотека та набряку легень	Гепатомегалія, набряковий синдром (набряки на обличчі, ногах, гідроторакс, гідроперикард)

Ізольована оцінка право- та лівошлуночкової недостатності особливої важливості набуває у дитячому віці, оскільки дозволяє диференційовано підійти до лікування цих пацієнтів.

Найбільші труднощі дитячої кардіології представляє визначення функціонального класу (ФК) ХСН, особливо в дітей віком раннього і дошкільного віку. Для цього він використовується класифікація R.D. Ross.

Класифікація функціональних класів ХСН (R.D.Ross, 1987)

Клас	Інтерпретація
I	Немає симптомів
II	Невелике тахіпное або пітливість під час годування грудних дітей. Диспное при навантаженні старших дітей.
III	Виражені тахіпное або пітливість під час годування немовлят. Подовжений час годування, затримка зростання внаслідок СН. Виражене диспное при навантаженні у дітей.
IV	У спокої є такі симптоми, як тахіпное, втягування м'язів, «хрюкання», пітливість.

Недоліком цієї класифікації є оцінка гемодинамічного навантаження лише малого кола кровообігу, без чітких кількісних критеріїв. У дітей шкільного віку та підлітків використовується класифікація ХСН Асоціації кардіологів України (2012), яка передбачає об'єднання існуючої в даний час класифікації за стадіями (В.Х. Василенко та Н.Д. Стражеска), а також за варіантом ФК СН (Класифікація Нью-Йоркської асоціації серця - NYHA).

Класифікація хронічної серцевої недостатності кровообігу

(Н.Д. Стражеска, В.Х. Василенко, 1935 р.)

Стадія	Опис
I	Прихована недостатність кровообігу (задишка, серцебиття) лише при помірному фізичному навантаженні. У спокої зникає. Гемодинаміка не порушена.
II А	Ознаки недостатності кровообігу у спокої виражені помірно. Толерантність до фізичного навантаження знижена. Порушення гемодинаміки у великому чи малому колі кровообігу виражені помірно.
II Б	Виражені ознаки недостатності кровообігу у спокої. Тяжкі гемодинамічні порушення у великому, і малому колі кровообігу.
III	Кінцева, дистрофічна стадія недостатності кровообігу, з вираженими порушеннями гемодинаміки, обміну речовин та незворотні зміни у структурі органів та тканин.

Варіанти СН:

- із систолічною дисфункцією лівого шлуночка (ЛШ): фракція викиду (ФВ) ЛШ $\leq 45\%$;
- зі збереженою ФВ ЛШ ($> 45\%$).

У багатьох країнах світу використовується функціональна класифікація Нью-Йоркської асоціації серця (NYHA).

Функціональна класифікація NYHA

ФК	Опис
Клас I	Немає обмеження фізичної активності. Звичайне фізичне навантаження не викликає надмірної втоми, серцебиття, задишки або ангінозного болю.
Клас II	Легке обмеження фізичної активності, спокій самопочуття хороше. Звичайна фізична активність призводить до втоми, прискореного серцебиття, задишки або ангінозних болів.
Клас III	Значні обмеження фізичної активності. У спокої здоров'я хороше. Невелика фізична призводить до втоми, прискореного серцебиття, задишки або ангінозних болів.
Клас IV	Будь-яка фізична активність викликає відчуття дискомфорту. Симптом СН або ангінозні напади можуть спостерігатися навіть у спокої.

Ангінозна біль (від лат. *ango* - «стискаю, стискаю, душу») - характерний вид болю, виникає в результаті гострого кисневого голодування серцевого м'яза.

В її основу покладено оцінку здатності хворого виконувати звичайне фізичне навантаження. Перевагами класифікації є висока валідність, зручність застосування (оцінка проводиться за одним критерієм), гнучкість (враховує вплив сучасного лікування), можливість математичної обробки. Однак ці переваги «переважає» дуже серйозний недолік – суб'єктивізм і низька відтворюваність. ФК класифікації NYHA не враховують доклінічної стадії захворювання.

Клінічні прояви ХСН

Опорними точками у встановленні діагнозу ХСН є:

- 1) характерні симптоми СН;
- 2) дані фізикального обстеження (огляду, пальпації, аускультатції) чи клінічні ознаки;
- 3) дані об'єктивних (інструментальних) методів обстеження.

Значимість клінічних симптомів та клінічних ознак надзвичайно велика, оскільки саме вони змушують лікаря запідозрити наявність у хворого на СН. При переважному ураженні одного із шлуночків симптоми дещо різняться.

Клінічні симптоми СН

Лівошлуночкова недостатність	Правошлуночкова недостатність
Задишка при навантаженні	Набухання яремних вен
Ортопноє	Гепатомегалія
Роздування крил носа	Набряки
Серцева астма	Задишка без ортопноє (тахіпноє)
Набряк легенів	
Кардіогенний шок	

Лівошлуночкова недостатність

Скарги на ранніх стадіях неспецифічні (швидка стомлюваність, пітливість, зниження апетиту) або можуть бути відсутніми. Головним проявом лівошлуночкової недостатності є задишка. Спочатку вона відзначається тільки при фізичному навантаженні, потім з'являється ортопноє (нездатність перебувати в горизонтальному положенні через відчуття нестачі повітря), далі можуть виникнути більш виражені прояви серцева астма і набряк легень.

Об'єктивно: становище ортопноє (напівсидяче, пов'язане з посиленням задишки в горизонтальному положенні), напруга і роздування крил носа, втягування податливих місць грудної клітки (через участь в акті дихання допоміжної мускулатури), тахипноє, рідше диспноє ригідності легень), тахікардія, рідше розвиток брадикардії, вологі різнокаліберні хрипи в легенях (спочатку в нижньобокових відділах легень та/або переважно ліворуч через здавлення лівої легені збільшеним серцем, потім над усією поверхнею легень), серцевий горб,

розширення межі відносної серцевої тупи ліворуч, глухість серцевих тонів (за рахунок зниження скорочувальної здатності міокарда) та поява додаткових тонів – III протодіастолічного (внаслідок підвищення тиску у лівих відділах серця та зниження тону міокарда) та IV пресистоличного (внаслідок підвищення тиску у лівому передсерді) стає чутним систола II тони (характерний для легеневої гіпертензії), можливий суммаційний ритм галопу (оскільки III та IV тони на верхівці серця нерідко зливаються), шуми над областю серця (найчастіше пов'язані з клапанною патологією або внутрішньосерцевим шунтуванням крові).

У термінальній стадії СН може розвинути дихальна недостатність з появою характерної ознаки – ціанозу шкіри та слизових оболонок. Основна причина ціанозу – збільшення вмісту в крові відновленого гемоглобіну >5 г%. У хворих на СН ціаноз може бути центральним або периферичним. Перший носить дифузний характер, не є наслідком СН, але може обтяжувати її перебіг. Його основними причинами є: порушення оксигенації крові в легенях (при артеріовенозних шунтах) і змішування артеріальної та венозної крові (при деяких пороках синього типу (зошит Фалло). Периферичний ціаноз (акроціаноз) пов'язаний з підвищеною утилізацією кисню або тканиною, виникає застоїть і з'являється на губах, кінчику носа, кінцевих фалангах. Степень вираженості акроціанозу зазвичай відповідає тяжкості порушення кровообігу.

Правошлуночкова недостатність

Скарги на ранніх стадіях неспецифічні або можуть бути відсутніми. Виявляється ознаками венозного застою у великому колі: підвищення рівня пульсації та набухання шийних вен, збільшення печінки, периферичні набряки. Можуть відзначатися асцит, гідроторакс до анасарки. У чистому вигляді правошлуночкова недостатність трапляється досить рідко, в основному при легеневому серці. У більшості випадків одночасно є і лівошлуночкова недостатність. Крім того, навіть при ізольованій лівошлуночкової недостатності можуть бути помітні периферичні набряки внаслідок порушення функції нирок та затримки рідини. Клінічні ознаки венозного застою у великому колі спостерігаються також при констриктивному перикардиті та тампонаді серця.

Об'єктивно: відзначається набухання вен (особливо яремних), серцевий горб, розширення меж відносної серцевої тупості вправо, пульсація в епігастрії (обумовлена гіпертрофією або об'ємним навантаженням правого шлуночка – ПЗ), збільшення розмірів та болючість при пальпації печінки (по консистенції печінка) рівною поверхнею і закругленим краєм, при хронічному перебігу захворювання стає щільною, а при розвитку кардіального фіброзу її розміри зменшуються), порушення функції печінки (підвищення рівня білірубину та сироваткових трансаміназ, диспротеїнемія, симптом Плеша (набухання шийних вен при натисканні на область печінки) збільшення селезінки (характерно для дітей раннього віку); вечора, частіше у дітей старшого віку, так як у дітей перших років життя набряки не видно через високу гідрофільність тканин), гідроторакс та/або асцит (з'являються пізніше периферичних набряків), зміни II тону у другому міжребер'ї зліва (розщеплення, а потім акцентуація при наявності легеневої гіпертензії), систолічний шум трикуспідальної регургіації, периферичний ціаноз (внаслідок венозного застою), центральний ціаноз (у пацієнтів із септальними дефектами внаслідок підвищення тиску у правих відділах серця та скидання крові праворуч наліво).

Практичні рекомендації

– Симптоми та ознаки і ліво- та правошлуночкової СН (тахіпное, задишка – як при фізичному навантаженні, так і без неї, ортопноє, потовиділення, збільшення печінки, набухання яремних вен та набряки) також можуть бути початковим проявом рестриктивної кардіоми.

– Міокардит може виявлятися шлуночковою ектопічною активністю та класичними симптомами гострої СН. Можливе прогресивне погіршення стану аж до блискавичної форми, що характеризується раптовим початком з СН, що швидко розвиваються (протягом декількох годин) і кардіогенним шоком. Показано, що при прогресуванні захворювання більшість смертельних випадків відзначається у ранні терміни; передбачається, що ступінь тяжкості захворювання впливає на прогноз. Таким чином, необхідно ретельне спостереження за пацієнтами, які мають міокардит, навіть при виявленні легкого ступеня тяжкості при первинному огляді.

- Кардіомегалія при гострому міокардиті зазвичай не визначається, що необхідно враховувати при оцінці даних рентгенографії грудної клітки. Міокардит слід включити до переліку захворювань для диференціальної діагностики у дітей, які надходять з патологією шлунково-кишкового тракту (болю у животі та блюванням) або грипоподібними симптомами, оскільки на початку захворювання існують труднощі при проведенні диференціальної діагностики з позакардіальною патологією.

Діагностичний пошук у пацієнтів із СН залежить від:

- віку хворих;
- наявності або відсутності ВВС;
- наявності системних порушень;
- ступеня тяжкості СН.

Пацієнти з симптомами та ознаками ХСН мають бути оглянуті дитячим кардіологом. Залежно від клінічного статусу дитини, оцінка може проводитися в амбулаторних умовах протягом декількох днів. Крім того, у разі вперше виниклої СН або погіршення її перебігу хворих необхідно обстежити у відділенні інтенсивної терапії протягом декількох годин.

Методи інструментальної діагностики ХСН

Серед інструментальних методів діагностики ХСН найбільш поширені електрокардіографія (ЕКГ) у 12 відведеннях, рентгенографія органів грудної клітини та ехокардіографія (ЕхоКГ), причому остання є найбільш корисним методом оцінки ВВС та функції ЛШ. Ціль інструментальної діагностики – надати об'єктивні докази наявності дисфункції серця у хворого з підозрою на ХСН.

ЕКГ дозволяє отримати дані про наявність факторів, що порушують функцію серця, проте специфічних ознак, що відповідають СН, немає. При аналізі ЕКГ можна виявити ознаки переважного навантаження або гіпертрофії передсердь або шлуночків серця, патологічне відхилення електричної осі серця вліво чи вправо, порушення серцевого ритму та провідності, порушення процесу реполяризації міокарда та ін.

Добове моніторування ЕКГ має діагностичний сенс лише за наявності (ймовірно, пов'язаних з аритмією) суб'єктивних відчуттів перебоїв, що супроводжуються запамороченнями, непритомністю в анамнезі та ін. СН або посилювати її перебіг. Крім того, при холтерівському моніторингу можливе виявлення епізодів безболевої ішемії міокарда, які можуть спричинити виникнення симптомів СН та їх подальшого наростання. Показаннями до проведення даного дослідження є міокардити та кардіоміопатії, оскільки вони дуже часто супроводжуються небезпечними порушеннями ритму серця та належать до групи захворювань із високим ризиком раптової серцевої смерті. Аритміями нерідко супроводжуються і ВВС. Використання холтерівського моніторингу у хворих з ВВС здатне виявити перед- та післяопераційні, у тому числі життєзагрозливі, порушення ритму серця.

Рентгенографія органів грудної клітки. Рентгенологічне дослідження в кардіології є скринінговим та виконується всім хворим на початковому етапі обстеження. Стандартна рентгенографія органів грудної клітки добре відбиває легенево-кровообіг і є базисним методом візуалізації серця. Дослідження слід виконувати у переднезадній та бічній проекціях. За допомогою рентгенографії можна визначити вираженість кардіомегалії, рівень накопичення рідини в легенях та плевральній порожнині. З метою оцінки розмірів серця обчислюють кардіоторакальний індекс, верхня межа норми якого у грудному віці становить 0,55, починаючи з 3 років – 0,50. Слід пам'ятати, що нормальні розміри серця не виключають діастолічних розладів як причини ХСН.

Рентгенологічний метод має особливе значення у діагностиці легеневої патології, що дозволяє уточнити генез задишки. Крім того, рентгенографія дозволяє виявити ряд ВПС, зокрема коарктацію аорти, на доклінічній стадії та визначити тактику подальшого обстеження та лікування пацієнта. За допомогою цього методу можна оцінити динаміку перебігу захворювання, результати хірургічної корекції вад серця, напрямок процесів ремоделювання.

Для оцінки стану хворих на ХСН в арсеналі клініцистів є різні неінвазивні методи візуалізації серцево-судинної системи. До них відносяться ЕхоКГ, радіонуклідні дослідження, позитронно-емісійна томографія, а також магнітно-резонансна томографія (МРТ), рентгенівська комп'ютерна томографія та ін. Ці методи дозволяють провести аналіз структурно-функціональних характеристик серця, які впливають на прогноз та лікування пацієнтів із СН. Вони також можуть бути корисними при супутній патології клапанного апарату серця. Слід зазначити, що за допомогою зазначених методів можна оцінити прогресування ремоделювання ЛШ та подальше зворотне ремоделювання після початку медикаментозної терапії. Найбільш важливою є та обставина, що за допомогою методів візуалізації серця можна уточнити етіологію дисфункції ЛШ та обрати найбільш оптимальну стратегію лікування.

ЕхоКГ. Трансторакальна ЕхоКГ вважається методом першої лінії для діагностики та подальшого спостереження ВВС у дітей та підлітків. ЕхоКГ дозволяє виявити різні структурні порушення з боку міокарда та клапанів серця, інші можливі кардіальні причини СН. Особливе значення при проведенні ЕхоКГ у дітей має динамічна оцінка розмірів та функції камер при різній патології: порушеннях ритму, кардіоміопатіях, запальних захворюваннях. Діагностична точність оцінки структурно-функціональних показників серця дуже висока – зокрема, відмічено менше 100 помилок у понад 50 тис. ехокардіограм. Грамотне застосування ЕхоКГ дозволяє зменшити необхідність інвазивних методів, таких як катетеризація.

Виразність змін камер серця та судин є кількісним параметром, якість оцінки якого досягається використанням стандартних підходів вимірювань. Місця та фази стандартних вимірювань, лінійних та об'ємних показників чітко визначені рекомендаціями Американського товариства ехокардіографії (ASE). Більшість показників ЕхоКГ розроблено та затверджено для оцінки морфології та функціонального стану ЛШ. У той же час важливо наголосити, що для оцінки функціонування ЛШ у дітей часто застосовуються методики, правомірні для дорослих пацієнтів, і дані часто екстраполюються до педіатрії без всебічного обґрунтування у численній когорті дітей або відповідно до сліпих проспективних досліджень. Гетерогенність ВПС, анатомічні варіанти будови серця в нормі, вплив зростання дитини та варіабельність даних досліджень щодо оцінки гемодинаміки ускладнюють правильну інтерпретацію багатьох функціональних змінних. Більшість дослідників з метою оцінки функціонального стану ПЖ застосовують якісний (суб'єктивний) аналіз. Однак гемодинамічна функція ПШ фізіологічно відрізняється від такої ЛШ, зокрема по товщині стінок за рахунок м'язового шару, що пояснюється більшою роботою ЛШ, меншим постнавантаженням на ПЖ (легеневий судинний опір) та нижчим систолічним тиском у ПЖ порівняно з лівим.

За виконання ЕхоКГ в дітей віком більшість дослідників використовують вікові нормативи розмірів (зазвичай, це поперечники камер для М-режима), запропоновані у різних методичних рекомендаціях. Рідше застосовуються різні номограми, засновані на рівняннях регресії між антропометричними даними (зростання, вага або площа тіла – BSA) та діаметром судин, діаметрами ЛШ та ПШ. У дітей для визначення об'ємів камер серця найчастіше використовується ЕхоКГ у М-режимі із застосуванням відомої формули Teichholz. За допомогою пакета програм визначають діастолічний та систолічний обсяги ЛШ та показники скоротливості (ФВ) та насосної функції (ударний об'єм). Слід пам'ятати, що використання одновимірної ЕхоКГ призводить до завищення обсягів ЛШ до 18-20%, причому формула розрахунку обсягу ЛШ при зміні його форми (сферифікації) значно спотворює реальний результат. Еталонним методом, що не відрізняється за точністю від МР-методики, вважається тривимірна ЕхоКГ. Іншим точним способом визначення кінцевої діастолічного об'єму ЛШ є двопроекційний метод Сімпсона.

У дослідженні Г.І. Марцинкевич та співавт. вивчено діагностичні можливості одно-, дво- та тривимірної ЕхоКГ у здорових дітей різного віку, а також проведено оцінку можливостей індивідуального прогнозування ехокардіографічних показників при зміні антропометричних даних. На підставі результатів обстеження 2600 дітей віком від 1 дня до 18 років було визначено рівняння лінійної регресії, що дозволяють з точністю 80-97% виконувати індивідуальне прогнозування значень об'ємних та лінійних показників двовимірної ЕхоКГ на підставі антропометричних даних. Показано, що використання ЕхоКГ у М-режимі для визначення обсягу ЛШ абсолютно неприйнятне у дітей віком до 6 місяців, небажано до 7 років і дає помилку до 124%. У дітей віком до 6 місяців ЛШ збільшений по довгій осі і менш сферичний у порівнянні з його розмірами у старших вікових групах. Встановлено, що нормовані значення кінцевого діастолічного об'єму ЛШ у дітей не є постійною величиною і збільшуються вдвічі у віці 1-2 років порівняно з дітьми молодше 1 міс. Довгострокова динамічна оцінка обсягів камер серця, лінійних розмірів та діаметрів великих судин у дітей повинна здійснюватися не з використанням «вікових норм», а із застосуванням антропометричних нормативів. Показано, що використання п'ятикамерної позиції зображення ЛШ у дітей не поступається точності двопроекційному методу Сімпсона.

Таким чином, ЕхоКГ дозволяє виявити різні структурні порушення з боку міокарда та клапанів серця, а також інші можливі кардіальні причини СН. Традиційними критеріями дисфункції серця є дилатація його порожнин (збільшення кінцеодіастолічного та кінцевосистолічного розміру та об'єму), гіпертрофія стінок шлуночків та міжшлуночкової перегородки, а також збільшення маси міокарда, що виходять за рамки норм, що визначаються за площею поверхні тіла. Як допоміжні критерії орієнтуються також на гіпо-або дискінезії стінок шлуночків або міжшлуночкової перегородки, збільшення обсягу передсердь, підвищення середнього та систолічного тиску в легеневій артерії.

Лабораторні дослідження

1. Концентрація натрійуретичного пептиду В (BNP) та N-термінального фрагмента (NT-proBNP), передсердного натрійуретичного (MRproANP) пептиду плазми – з метою виключення СН:

а) у хворого без гострого наростання симптомів СН малоімовірна, якщо BNP < 35 пг/мл, NT-proBNP < 125 пг/мл;

б) у разі швидкого наростання симптомів порогові значення становлять: BNP < 100 пг/мл, NT-proBNP < 300 пг/мл, MRproANP < 120 пмоль/л.

2. Анемія або підвищений гематокрит.

3. Гіпо- або гіперкаліємія, а також підвищення концент-рації креатиніну.

4. Гіпонатріємія розведення (з підвищеним обсягом поза-клітинної рідини).

5. Підвищена активність амінотрансфераз і ЛДГ, підви-щена концентрація білірубіну.

6. Функціональні ознаки дефіциту заліза.

Лікування серцевої недостатності в дітей

Останнім часом відбулися серйозні зміни принципів оцінювання ефективності терапії. Сьогодні оцінювання ефективності не може бути засноване лише на клінічному поліпшенні стану хворих, оскільки результати щодо усунення симптомів не завжди корелюють зі зниженням захворюваності, а тривалості життя і поготів.

Основними цілями лікування СН є зниження навантаження на пошкоджене або гемодинамічно переобтяжене серце, підвищення скорочувальних властивостей міокарда, усунення гіпергідратації і набряків, запобігання тяжких порушень водно-електролітного і кислотно-лужної рівноваги, усунення нейрогормональних зрушень, затримання прогресування гіпопротеїнемії, профілактика тромбоемболії.

Потрібно підкреслити, що, на жаль, дотепер у дитячій кардіології не проводили багатоцентрових рандомізованих досліджень із лікування СН, що стосуються ефективності лікарських препаратів і особливостей їхньої фармакокінетики в дітей. Це вкрай ускладнює сучасне патогенетично обґрунтоване лікування СН в дітей, яке потрібно проводити з урахуванням основних патогенетичних моделей розвитку СН. У зв'язку з цим під час лікування цієї складної групи пацієнтів кожен лікар змушений вирішувати питання: чи надавати допомогу дітям з урахуванням патофізіологічних законів розвитку СН, маючи тим

самим конфлікт із законодавчою базою, або дотримуватися старих принципів терапії та використовувати лише серцеві глікозиди і сечогінні.

У кінці 90-х років ХХ ст. з'явилася ще одна патогенетична модель ХСН, в основі якої лежать досягнення фундаментальної науки, які дозволили вивчати внутрішньоклітинні, молекулярні і генетичні механізми розвитку ХСН. Коли ці зміни в трактуванні патогенезу створюють нові напрямки в лікуванні хворих, тоді, можливо, зміняться наші можливості досягнення терапевтичного ефекту.

Немедикаментозна терапія

Режим підбирають індивідуально залежно від стадії серцевої недостатності, за II-Б та III ст. – ліжковий, за II-А – полегшений ліжковий режим, за I ст. – кімнатний режим. Тривалий час перебування на ліжковому режимі не рекомендують, необхідно його поступово розширювати, орієнтуючись на реакцію дитини на фізичне навантаження, функціональні проби за Н.А. Шалковим.

Дієта за I ст. з виключенням продуктів, що містять багато кухонної солі, II-А – NaCl обмежують до 2–4 г на добу, за II-Б та III ст. – до 1,0–1,5 г на добу (тривалість такої ахлоридної дієти – 3–7 днів), обов'язково збільшують кількість продуктів, збагачених калієм (родзинки, курага, банани, печена картопля та ін.), кількість рідини обмежують, починаючи з II-А ст., за II-Б ст., і III ст. – не більш ніж 600–800 мл на добу, не допустимо обмеження рідини більш ніж на 50 % від добової фізіологічної потреби.

Медикаментозна терапія

Усі лікарські засоби, які використовують для лікування ХСН, можна розділити на дві основні категорії – основні та допоміжні.

Основні засоби – це препарати, ефект яких доведений, не викликає сумнівів і які рекомендовані саме для лікування ХСН (ступінь доказів А).

На сьогодні для лікування ХСН рекомендовані шість основних груп препаратів:

- 1) інгібітори АПФ (іАПФ);
- 2) бета-адреноблокатори (β-АБ);
- 3) антагоністи альдостерону (АА);
- 4) антагоністи рецепторів ангіотензину II (АРА);
- 5) серцеві глікозиди;
- 6) діуретики.

Допоміжні засоби – це препарати, які використовують лише в деяких категоріях хворих ХСН (препарати, ефект і вплив яких на прогноз хворих із ХСН відповідає рівню доказів С (ефективність яких досліджена, але вимагає уточнення або ефективність і безпека яких не досліджені і невідомі).

Допоміжні засоби, які використовують лише в деяких категорій хворих:

- 1) антикоагулянти;
- 2) інгібітори ГМГ-КоА-редуктази (статины);
- 3) периферичні вазодилататори;
- 4) антиаритмічні засоби;
- 5) неглікозидні кардіотоніки;
- 6) блокатори повільних кальцієвих каналів (дігідро-піридинів).

1. Інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту (це препарати першої лінії в лікуванні ХСН) зниження активності ренін-ангіотензин-альдостеронової системи:

- зменшення ангіотензин-II-індукованої вазоконстрикції;
- зменшення ангіотензин-II-індукованої активізації симпатичної нервової системи;
- зменшення ангіотензин-II-індукованого вивільнення альдостерону (зменшення реабсорбції натрію і води, зменшення фіброзу міокарда, зменшення інгібіції вироблення оксиду азоту);
- зменшення розпаду судинорозширювальних бради-кінінів.

Доведені ефективність і безпеку 5 препаратів цієї групи.

Каптоприл перорально: у новонароджених 0,01–0,05 мг/кг на прийом до 3 разів на добу (максимально до 0,5 мг/кг до 4 разів на добу – 2 мг/кг/добу), у дітей після 1 місяця життя: 0,15–0,3 мг/кг на прийом до 3 раз на добу, максимально до 6 мг/кг/добу, у підлітків і дорослих – 12,5–25 мг кожні 8–12 годин, максимально до 6 мг/кг).

Еналаприл* – рекомендована початкова доза становить 2,5 мг для пацієнтів із масою тіла від 20 кг до 50 кг і 5 мг для пацієнтів із масою тіла \geq 50 кг. Еналаприл приймають 1 раз на добу. Дозування потрібно коригувати залежно від потреб до максимальної дози 20 мг на добу для пацієнтів із масою тіла від 20 кг до 50 кг і 40 мг для пацієнтів із масою тіла \geq 50 кг.

Фозиноприл* – рекомендована стартова доза – 10 мг щодня одноразово під пильним медичним контролем. За гарної переносимості доза препарату може бути поступово збільшена до 40 мг на добу одноразово.

Раміприл* – початкова доза – 1,25–2,5 мг 1–2 рази/добу. За необхідності можливе поступове підвищення дози. Підтримувальну дозу встановлюють індивідуально, залежно від показань до застосування й ефективності лікування.

Трандалаприл* – виражений ефект досягається після одноразового прийому 2 мг препарату на день. Мінімальна ефективна доза – 1 мг на день.

Ці препарати знижують ризик смерті пацієнтів із ХСН на 23 %, сумарний ризик смерті і госпіталізацій – на 35 %, а дослідження CONSENSUS довели, що 10 років терапії іАПФ сприяло зниженню ризику смерті на 50 %.

* Застосування препарату в дітей off label – поза зареєстрованих в інструкції лікарського засобу показань, з дозволу Локального етичного комітету медичної організації, за наявності підписаної інформованої згоди законного представника та дитини віком старше ніж 14 років.

2. Бета-адреноблокатори (β -АБ):

- зменшення частоти серцевих скорочень, що забезпечує баланс споживання і доставки кисню;
- зменшення інтенсивності фіброзу і апоптозу міокарда;
- протиаритмічний ефект;
- синергізм з іАПФ.

Дозу β -блокаторів збільшують кожні 2–4 тижні (однак можуть знадобитися більш тривалі терміни). Дозування не збільшують, якщо з'являються симптоми погіршення СН, такі як гіпотензія (запаморочення), виражена брадикардія (частота серцевих скорочень (ЧСС) < 50 уд./хв). За відсутності симптомів погіршення СН дозування β -блокаторів збільшують вдвічі до досягнення цільової і найбільш ефективної за результатами або максимально переносимо дози. Нині ефективними і безпечними під час лікування ХСН визнані такі.

Бісопролол (кардіоселективний) – лікування потрібно починати з поступового підвищення дози відповідно до такої схеми: 1,25 мг один раз на добу протягом 1 тижня. Можливе збільшення дози до 2,5–10 мг у дорослих, лікування довготривале. Таблетки потрібно приймати не розжовуючи, вранці, натще або під час сніданку, запиваючи невеликою кількістю рідини.

Метопролол CR/XL (з уповільненим вивільненням препарату) – початкова доза 50–100 мг один раз на день.

Небіволол застосовують всередину. Режим дозування встановлюють індивідуально, залежно від показань, клінічної ситуації і віку пацієнта. Середня добова доза – 2,5–5 мг. Максимальна добова доза – 10 мг у дорослих.

Дозу **некардіоселективного карведилолу** підбирають індивідуально, під ретельним наглядом (0,7–3 мг/кг/добу). Початкова доза становить 6,25–12,5 мг 1 раз/добу в перші два дні лікування. Потім можливе підвищення дози до 25 мг 1 раз/добу.

3. Антагоністи альдостерону (АА). Альдостерон є одним із ключових гормонів ренін-ангіотензин-альдостеронової системи (РААС) і з його синтезом пов'язують низку небажаних наслідків:

- збільшення синтезу колагену фібробластами;
- збільшення спорідненості рецепторів ангіотензину I до ангіотензину II;
- розвиток гіпертрофії кардіоміоцитів;
- збільшення активності АПФ;
- збільшення продукції вільних радикалів;

- збільшення синтезу ендотеліну-1;
- зниження синтезу оксиду азоту (NO).

Еплеренон – (калійзберігальний діуретик). Можна приймати як із їжею, так і незалежно від прийому їжі лікування потрібно розпочинати з дози 12,5 мг 1 раз на добу та поступово підвищувати до цільової дози 25 мг 1 раз на добу. Бажано досягти цього рівня дози за 4 тижні, зважаючи на рівень калію в сироватці крові.

Спіролактон (верошпірон) – рекомендована початкова доза для дітей становить 1–3 мг спіронолактону на 1 кг маси тіла в 1 або 2 прийоми щоденно протягом 5 днів. За необхідності застосування препарату в дітей віком до 3 років таблетку необхідно подрібнити, розчинити і дати випити дитині у формі суспензії. За умови продовження лікування дозу потрібно знижувати, утримуючи досягнутий ефект від препарату. У разі проведення підтримувальної терапії або одночасного застосування з іншими діуретиками доза препарату повинна бути знижена до 1–2 мг/кг маси тіла.

4. Антагоністи рецепторів ангіотензину II (АРА). Підставою для їхнього застосування у хворих ХСН послужили дані про альтернативні шляхи конверсії ангіотензину I в ангіотензин II. Є результати п'яти багатоцентрових досліджень, які довели можливість їхнього застосування у хворих із систолічною дисфункцією ЛШ, у яких зберігаються симптоми, незважаючи на застосування іАПФ, β -АБ і АА. Приєднання в комплекс терапії АРА полегшує симптоми і кількість госпіталізацій, знижує ризик кардіоваскулярної смерті. Це група препаратів може бути використана як альтернатива застосування іАПФ у разі непереносимості останніх. Препарати групи інгібіторів рецепторів ангіотензину-II за хімічної структури можна поділити на чотири підгрупи:

Біфенілові тетразоли – лозартан, кандесартан, ірбесартан, олмесартан.

Біфенілові нететразоли – телмісартан, азилсартан.

Небіфенілові нететразоли – епросартан.

Негетероциклічні сполуки – валсартан.

Лозартан – у пацієнтів (6–18 років) з масою тіла понад 50 кг звичайна доза становить 50 мг один раз на добу. У виняткових випадках дозу можна збільшити до максимальної – 100 мг один раз на добу.

Валсартан у дітей віком від 6 років. Початкова доза становить 40 мг один раз на добу для дітей із масою тіла менше ніж 35 кг та 80 мг один раз на добу для дітей із масою тіла 35 кг або більше. Необхідно коригувати дозу, зважаючи на реакцію артеріального тиску.

5. Серцеві глікозиди. **Дигоксин** був першим лікарським засобом для лікування ХСН ще в 1785 р. Механізм дії дигоксину пов'язаний насамперед з інгібуванням у кардіоміоцитах Na/Ка-АТФази і лежить в основі фармакологічної дії препарату – позитивного інотропного ефекту. Гемодинамічна дія дигоксину характеризується підвищенням серцевого викиду, збільшенням фракції викиду лівого шлуночка, зниженням кінцево-діастолічного тиску в порожнині лівого шлуночка, підвищенням толерантності до фізичного навантаження, збільшенням натріурез.

Нейрогуморальними ефектами препарату є зниження рівня норадреналіну плазми, зменшення активності периферичної нервової системи, зменшення активності РААС, зниження тону вагуса, нормалізація активності артеріальних барорецепторів.

Дигоксин показаний хворим із симптомною ХСН і постійною формою фібриляції передсердь для контролю ЧСС.

Розрахунок дози серцевих глікозидів у дітей

Вік	Доза насичення мг/кг	Підтримувальна доза
1 день – 1 місяць	0,03	1/4–1/5 дози насичення на добу
1–36 місяців	0,04–0,05	1/4–1/6 дози насичення на добу
Старше ніж 3 роки	0,02–0,04	1/5–1/7 дози насичення на добу

Дигіталізація – немає мінімальних, середніх і максимальних доз насичення. Існують тільки дози адекватні і неадекватні поставленим цілям і завданням. Лікування серцевими глікозидами – це не метод, а ймовірніше, мистецтво, яке повинно бути регламентовано і вимагає від лікаря не механічного, а вдумливого і творчого підходу.

6. Діуретики

Це найменш досліджений клас препаратів із погляду доказової медицини, оскільки неможливо створити контрольну групу осіб із застійною ХСН, у яких не призначали діуретики (із плацебо). Вони мають відомі негативні властивості:

- вони активують нейрогуморальні системи (насамперед РААС), що сприяють прогресуванню ХСН;
- вони викликають електролітні порушення, які викликають аритмії.

Тому вони не належать до засобів патогенетичного дії, але вони залишаються необхідним компонентом у лікуванні ХСН, тяжких форм. Їх підтримують сучасні посібники з терапії ХСН. Особливо ефективно призначення їх разом з іАПФ. Зараз в Україні почали використовувати відносно новий діуретик – торасемід, який у разі тривалого застосування не впливає на рівень калію крові і метаболізм ліпідів.

Фуросемід – початкова доза 20–40 мг. Звичайний діапазон терапевтичних доз 40–240 мг/добу.

Торасемід – початкова доза – 5–10 мг. Звичайний діапазон терапевтичних доз – 10–40 мг/добу.

Гідрохлортіазид – початкова доза – 12,5–25 мг. Звичайний діапазон терапевтичних доз – 25–100 мг/добу.

Допоміжні засоби, які використовують лише в деяких категорій хворих

1. Антикоагулянти. Пацієнтам з ХСН рекомендоване призначення антикоагулянтів за наявності штучних механічних клапанів серця, первинної (ідіопатичної) легеневої гіпертензії або 4 стадії вторинної легеневої гіпертензії в разі хвороб серця; значної дилатації камер серця, миготливої аритмії, різкого зниження скорочувальної здатності міокарда, тромбоемболії в анамнезі, ознаках тромбів у порожнинах серця за даними Ехо-КГ, інфекційного ендокардиту.

Гепарин натрію підшкірно дозою 100–150 ОД/кг/добу кожні 12 годин, від 1,5 до 4 тижнів (за показаннями) під контролем активного часткового тромбoplastинового часу (АЧТЧ) (з подовженням в 1,5 раза порівняно з вихідним).

Варфарин – початкова доза – 0,2 мг/кг/добу під контролем міжнародного нормалізованого відношення (МНВ) кожні 1–3 дні з досягненням цільового значення 2,0–3,5. Перед початком прийому препарату необхідно впевнитись у відсутності чинників високого ризику кровотеч (коагулопатії, виразкові ураження шлунково-кишкового тракту тощо). Після підбору підтримувальної дози продовжують постійний прийом із регулярним контролем МНВ амбулаторно 1 раз на 10–14 днів.

2. Периферичні вазодилататори. Препарати розширюють судини головного мозку і периферичних тканин, посилюючи водночас доставку до них крові і кисню. Більшість периферичних вазодилататорів також додатково знижують агрегацію (склеювання) тромбоцитів, підвищують плинність крові, перешкоджають утворенню тромбів. Також окремі препарати периферичних вазодилататорів виражено знижують артеріальний тиск.

Класифікація препаратів периферичних вазодилататорів

Препарати периферичних вазодилататорів за хімічною структурою і походженням класифікують:

- на похідні 2-аміно-1-фенілетанола: ізоксуприн;
- препарати нікотинової кислоти: нікотинова кислота;
- похідні пурину: ксантинолу нікотинат, пентоксифілін;
- алкалоїди ріжків: ніцерголін;
- алкалоїди барвінку: вінкамін;
- інші: нафтидофурил, бендазол, бенциклан.

Крім того, периферичну судинорозширювальну дію надають магнію сульфат, гідралазин, антигіпертензивні препарати – антагоністи кальцію (амлодипін, ніфедипін, фелодипін, ісрадипін, нітрендипін), донатори оксиду азоту (натрію нітропрусид), активатори калієвих каналів (міноксидил, діазоксид).

3. Антиаритмічні засоби. Рекомендоване застосування антиаритміків III класу, аміодарона або соталола з титруванням дози.

Аміодарон (10 мг/кг/добу протягом 10 днів із подальшим переходом на 5 мг/кг/добу 5 днів на тиждень), який ефективний щодо як суправентрикулярних, так і шлуночкових аритмій, не погіршує скоротливу здатність міокарда і має властивості периферичного вазодилататора.

Соталол – початкова доза – 0,3 мг/кг/добу двічі на добу до 4–6 мг/кг/добу у 2–3 прийоми) як за призначення β -АБ з огляду на його виражені бета-блокувальні властивості.

4. Неглікозидні кардіотоніки. Рекомендовано розглянути призначення неглікозидних інотропних препаратів швидкої дії за гострої декомпенсації кровообігу в умовах палати інтенсивної терапії.

Призначення левосимендану показане як короткострокове лікування гострої декомпенсації тяжкої хронічної серцевої недостатності (ХСН) у разі неефективності стандартної терапії та необхідності в інотропній терапії. Левосимендан підвищує серцевий викид, ударний обсяг, збільшує фракцію викиду і частоту серцевих скорочень (ЧСС), знижує систолічний і діастолічний артеріальний тиск (АТ), тиск заклинювання в капілярах легких, тиск у правому передсерді і загальний периферичний судинний опір. Призначають левосимендан у вигляді безперервної інфузії дозою 0,05–0,2мкг/кг/хв.

Добутамін β 1-адреноміметик, виявляє позитивну інотропну дію на серце, помірно збільшує ЧСС, збільшує УО і МОС, знижує загальний периферичний опір та судинний опір малого кола кровообігу, в середніх і високих дозах (75–10 мкг/кг/хв) підвищує ЧСС і системний артеріальний тиск, зменшує тиск наповнення шлуночків серця, в малих дозах (2–4 мкг/кг/хв) збільшує нирковий і коронарний кровотік, покращує постачання киснем міокарда.

З огляду на можливий аритмогенний ефект стимулятора бета-рецепторів допаміну, препарат застосовується короткими курсами, при НК III під постійним моніторним контролем АТ і ЕКГ.

Допамін. Препарат в дозі від 5 мкг/кг/хв до 10 мкг/кг/хв застосовується в разі декомпенсованої рефрактерної серцевої недостатності для збільшення серцевого викиду, стабілізації рівня системного АТ, збільшення діурезу. Дія настає через 5 хвилин від початку інфузії, його пік – через 5–7 хвилин.

5. Екстракорпоральна мембранна оксигенація. Екстракорпоральна мембранна оксигенація (ЕКМО) рекомендована пацієнтам із потенційно оберненою формою дихальної, серцевої або серцево-легеневої недостатності. Дуже важливим є відбір пацієнтів для проведення ЕКМО.

Показання до проведення ЕКМО: неефективний газообмін за ШВЛ, високочастотної вентиляції.

Абсолютні протипоказання:

- хромосомні аномалії з раннім летальним результатом;
- тяжка неврологічна патологія;
- злякисні некурабельні новоутворення.

Відносні протипоказання:

- тривала ШВЛ (більше ніж 14 днів);
- нейрохірургічні маніпуляції або внутрішньочерепні крововиливи давністю не більше ніж 7 днів;
- хронічні захворювання з несприятливим прогнозом.

На практиці ЕКМО часто використовують як метод допоміжного кровообігу.

6. Кардіотрофіки. Серцева декомпенсація тісно пов'язана з порушенням клітинної енергетики. У разі ішемічного пошкодження, обумовленого ХСН, енергозабезпечення клітин порушується на трьох основних етапах: на стадії синтезу АТФ, транспорту енергії від місця продукції до ефекторних структур клітин і утилізації енергії АТФ. Основною причиною порушення синтезу АТФ є обумовлене дефіцитом кисню придушення окислювальних процесів і розвивається вдруге пошкодження структури і ферментів мітохондрія. Корекції порушення енергетичних процесів у міокарді досягають призначенням кардіотрофічної терапії. З цією метою використовують триметазидин (Предуктал), L-карнітин, цитохром С, коензим Q10.

Гостра серцева недостатність у дітей, які перебувають у критичному стані

Залежно від типу гемодинаміки та деяких особливостей патогенезу розрізняють такі клінічні варіанти гострої серцевої недостатності (ГСН):

- 1) із застійним типом гемодинаміки:
 - правошлуночкова (венозний застій у великому колі кровообігу);
 - лівошлуночкова (серцева астма, набряк легенів);
- 2) з гіпокінетичним типом гемодинаміки (синдром малого викиду – кардіогенний шок);
- 3) гіпоксемічний криз (задишково-ціанотичний напад).

Невідкладна допомога за гострої правошлуночкової недостатності в дітей

- специфічне лікування, спрямоване на лікування головного захворювання, яке ускладнилося розвитком гострої правошлуночкової серцевої недостатності: міотропні спазмолітики (но-шпа, атропін) та бета-адреноблокатори (пропранолол) за вроджених вад серця зі зменшеним легеневим кровообігом, за тромбоемболії легеневої артерії – гепарин і фібринолітичні засоби, емболектомія, за тяжкого нападу бронхіальної астми – глюкокортикоїди, бронхоспазмолітики, за показаннями – усунення стороннього тіла з дихальних шляхів тощо;
- оксигенотерапія, за показаннями – штучна вентиляція легень;
- петльові салуретики (фуросемід 1–2 мг/кг до 4 разів на добу) внутрішньовенно;
- корекція кислотно-лужного та водно-електролітного балансу;
- можливе вкрай обережне застосування ериферичних вазодилататорів (нітрогліцерин або нітропрусид натрію в/в крапельно) в умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії;
- серцеві глікозиди можуть поглиблювати клінічні прояви правошлуночкової серцевої недостатності і погіршувати прогноз захворювання.

Невідкладна допомога за гострої лівошлуночкової недостатності в дітей

- дитина має бути госпіталізована до відділення реанімації та інтенсивної терапії;
- підвищене положення пацієнта в ліжку (положення ліжка з підняттям головного кінця на 30°);
- оксигенотерапія в режимі штучної вентиляції легенів із застосуванням піногасників (30 % розчин етанолу або 10 % розчину антифомсиналу). Відсмоктування слизу з верхніх дихальних шляхів;
- петльові салуретики (фуросемід 1–2 мг/кг до 4 разів на добу) внутрішньовенно;
- інфузійна терапія з використанням 10 % розчину глюкози з додаванням 4 % розчину хлориду калію або панангїну. Добове надходження рідини обмежують до 2/3 вікової потреби. Харчування висококалорійне;
- седативні, анагетичні засоби, антигіпоксанти (2 % промедол у 0,05–0,1 мл/год, 0,5 % седуксен у 0,1 мл/кг, та ін.) внутрішньовенно;
- інфузія допаміну 5–10 мкг/кг/хв або добутаміну – 5–15 мкг/кг/хв внутрішньовенно за допомогою інфузійного насосу;
- глюкокортикостероїди (преднізолон 5–7 мг/кг) внутрішньовенно;
- корекція кислотно-лужного стану;
- кардіометаболіти (панангін, фосфаден, кокарбоксілаза, рибоксин, L-карнітин, мілдронат тощо);
- антимікробна терапія (антибіотики широкого спектра дії) внутрішньовенно;
- муколітичні (ацетилцистеїн тощо), ситуаційні засоби за показаннями;
- специфічне лікування (екстрена комісуротомія за тяжкого ступеня мітрального стенозу, антиаритмічні заходи за аритмогенної форми серцевої недостатності тощо);
- лікування головного захворювання, що призвело до розвитку гострої лівошлуночкової недостатності.

Надання допомоги за кардіогенного шоку:

- 1) усунення основної причини: купірування порушень ритму серця, больового синдрому. За вираженого больового синдрому потрібно ввести фентаніл дозою 0,01 мг/кг або 1 % промедол дозою 0,1 мл/рік життя внутрішньовенно струминно. Дітям перших двох років життя необхідно призначити ненаркотичні анальгетики: баралгін або 50 % розчин анальгїну дозою 0,1–0,2 мл/рік життя. За наявності психомоторного збудження потрібно призначити 0,5 % розчину діазепаму (седуксен, реланіум) дозою 0,1–0,3 мг/кг внутрішньовенно струменево;
- 2) за відсутності ознак застійної серцевої недостатності (задишки, вологих хрипів у задньо-нижніх відділах легень) хворому необхідно надати горизонтальне положення;

3) за розгорнутої клінічної картини шоку і відсутності ознак застійної серцевої недостатності терапію потрібно починати із внутрішньовенного введення рідини (інфузійна терапія для збільшення переднавантаження) під контролем артеріального тиску, частоти серцевих скорочень, частоти дихання і аускультативної картини легень. Вводять реополіглюкін дозою 5–8 мл/кг + 10 % розчин глюкози і 0,9 % розчин хлориду натрію дозою 50 мл/кг у співвідношенні 2 до 1 з додаванням кокарбоксілази і 7,5 % розчину калію хлориду дозою 2 ммоль/кг маси тіла;

4) збільшення серцевого викиду досягають: призначенням допаміну (6–9 мг/кг/хв), що має позитивну інотропну дію. Інфузію допаміну проводять у відділенні реанімації під безперервним моніторним контролем за допомогою дозатора протягом 24–48 ч. Дія настає через 5 хв, його пік – через 5–7 хв. З огляду на можливий тахікардичний і аритмогенний ефект допаміну препарат застосовують дуже короткими курсами, тільки у край тяжких випадках і за повного виснаження симпатико-адреналової системи, у разі наростання ОСН до III ступеня. Введенням препаратів, що мають позитивну хроно-тропну дію: адреналін, норадреналін (0,05–0,2 мкг/кг/хв);

5) відсутність ефекту від допаміну служить показанням до проведення монотерапії добутаміном, за монотерапії його призначають дозою 2,5 мкг/кг/хв зі збільшенням кожні 15–30 хв на 2,5 мкг/кг/хв до одержання ефекту, побічної дії або досягнення дози 10 мкг/кг/хв, а за комбінації добутаміна з допаміном – у максимально переносимих дозах;

6) якщо збільшення обсягу введеної рідини не призводить до підвищення серцевого викиду (за високого центрального венозного тиску і відсутності ефекту від препаратів із позитивною інотропною дією), причиною його зниження може бути або велика постнагрузка, для зменшення якої використовують нітропрусид натрію (0,5–0,8 мкг/кг/хв); або зменшення скоротливості міокарда, що служить показанням для призначення серцевих глікозидів;

7) за наявності ознак застійної серцевої недостатності і в разі застосування інотропних засобів із групи пресорних амінів показане введення периферичних вазодилаторів – нітратів (нітрогліцерину);

8) ввести 3 % розчин преднізолону дозою 3–5 мг/кг внутрішньовенно струменево;

9) за відсутності протипоказань із метою корекції мікроциркуляторних порушень, особливо за шоку, що тривало некупирується, призначають гепарин;

10) оксигенотерапія.

Лікування задишково-ціанотичних нападів

1) притиснути колінця дитини до грудей для зменшення венозного повернення, заспокоїти пацієнта;

2) промедол або морфін (1 % розчин морфіну або промедол дозою 0,1 мл/рік життя п/ш або в/в – дітям старше ніж 2 років за відсутності симптомів пригнічення дихання);

3) корекція порушень кислотно-лужного стану: внутрішньовенно NaHCO_3 4 % дозою 4–5 мл/кг (150–200 мг/кг) повільно;

4) корекція поліцитемії (інфузійна терапія);

- 5) бета-блокатор пропранолол 0,1 мг/кг в/в краплинно для зняття спазму легеневої артерії;
- 6) за неефективності: кардіохірургічне втручання, термінове накладення шунта.

Важливо пам'ятати, що під час лікування дитини з гіперціанотичним нападом протипоказані серцеві глікозиди і діуретики. Серцеві глікозиди, збільшуючи серцевий викид, посилюватимуть патологічне шунтування крові через дефект і тим самим провокуватимуть наступний напад. Діуретики збільшуватимуть згущення крові на фоні типової для «синіх» вад поліцитемії. Якщо первинна терапія нападу є ефективною, хворий може залишатися вдома з рекомендаціями планового прийому обзидану дозою 0,25–0,5 мг/кг на добу. В інших випадках дитину терміново госпіталізують до відділення інтенсивної терапії.

Дітей з найменшими ознаками недостатності кровообігу потрібно обстежувати тільки в умовах спеціалізованого кардіологічного відділення. Для застосування правильної тактики потрібно, передусім, установити точний діагноз, визначити топіку вади, уточнити тип міокардіальної дисфункції.

Важливо пам'ятати, що розвиток СН більш доцільно попереджувати, ніж лікувати.

Таблиця 2 – Препарати, які найбільш широко використовуються в терапії серцево-судинних захворювань у дітей

Препарат	Форма випуску	Доза
Пропранолол (обзідан)	Таблетки 40 мг	0,5–2 мг/кг на добу в 3–4 прийоми
Атенолол	Таблетки 50 і 100 мг	0,3–1 мг / кг на добу в 2 прийоми
Метопролол	Таблетки 50 і 100 мг	0,5–3 мг/кг на добу в 1–2 прийоми
Надолол (коргард)	Таблетки 40 і 80 мг	0,3–3 мг/кг на добу, одноразово
Кордарон (аміодарон)	Таблетки 200 мг	5–7–10 мг/кг на добу в 3 прийоми
Ритмонорм (пропафенон)	Таблетки 150 і 300 мг	10–20 мг/кг на добу або 150–200 (максимум до 600) мг/м ² на добу в 4 прийоми
Мексілетин	Капсули 50 і 200 мг	2 мг/кг 3 рази на добу
Неогілуритмал	Таблетки 20 мг	0,5–1 мг/кг на добу
Гілуритмал	Ампули 2 мл–50 мг, 10 мл–50 мг	1 мг/кг (не більше 50 мг) внутрішньовенно
Інші препарати, які використовуються для екстреного лікування аритмій		
АТФ	Ампули 1% - 1,0 мл	0,1 мг/кг внутрішньовенно
Адреналін	10 % розчин для внутрішньовенного введення	0,01–0,2 мг/кг
Сульфат магнія	10 % розчин для внутрішньовенного введення	25–50 мг/кг
Епінефрин	0,1 % розчин для внутрішньовенного введення	0,01 мг/кг
Атропін	1 % розчин для внутрішньовенного введення	0,02 мг/кг
Ноотропні препарати і антиконвульсанти		
Пірацетам	Таблетки в оболонці 200–400 мг	200–400 мг 2–3 рази на добу

	Капсули 400 мг	
Пірідітол	Таблетки 50 і 100 мг	25–100 мг 2–3 рази на добу
Пантогам	Таблетки 250 і 500 мг	250 мг–3 г на добу в 3 прийоми
Гліцин	Таблетки 100 мг	100 мг 3–4 рази на добу
Фенібут	Таблетки 250 мг	100–750 мг на добу в 3 прийоми
Аміналон	Таблетки 200 мг	0,5–3,0 г на добу в 3 прийоми
Фінлепсін (карбамазепін)	Таблетки 200 мг	10 мг/кг на добу в 3 прийоми
Глутамінова кислота	Таблетки 250 і 500 мг	0,1 г (до 1 року) – 1 г (> 10 років) 3 рази на добу
Серцеві глікозиди		
Дігосин	Таблетки 0,25 мг	Доза насичення – ДН в 2-3 дні через 8 год (підтримуюча доза від ДН): новонароджені 0,03 мг / кг на добу (1/4 ДН); до 3-х років 0,03–0,1 мг / кг на добу (1/5 ДН); старше 3-х років 0,02–0,05 мг / кг на добу (1/6 ДН)
Строфантин	0,05 і 0,025 % розчин для внутрішньовенного введення	Від 0,05 мл (1–6 міс.) до 0,3 мл (> 7 років) 1–2 рази на добу
Корглікон	0,06 % розчин для внутрішньовенного введення	Від 0,1 мл (1–6 міс.) до 0,8 мл (> 7 років) 1–2 рази на добу
Целанід	Таблетки 0,25 мг	ДН до 2 років 0,03 мг/кг, старше 2 років 0,02 – 0,04 мг/кг
Діуретики		
Фуросемід	Таблетки 40 мг Розчин для ін'єкцій 1 % ампули по 2 мл	1–3 мг/кг на добу в 3–4 прийоми
Тріампур (тріамтерен)	Таблетки 25 мг	1–3 мг/кг на добу
Верошпірон	Таблетки 25 мг	2–4 мг/кг на добу 2–3 рази
Діакарб	Таблетки 25 мг	До 3 років – ¼ таблетки; 3–10 років – 1/3–1/2 таблетки; старше 10 років 1 таблетка на добу

Інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту		
Каптопріл (капотен)	Таблетки 25 мг	0,5 мг/кг на добу в 3 прийоми
Цилазапріл	Таблетки 1, 2,5, 5мг	0,02–0,04 мг/кг на добу
Еналапріл	Таблетки 5, 10, 20 мг	2,5–20 мг на добу в 1–2 прийоми
Нестероїдні протизапальні препарати і цитостатики		
Індометацин	Капсули 25–50 мг Таблетки 25 мг	2,8–3,5 мг/кг на добу в 3 прийоми
Делагіл	Таблетки 250 мг	2–3 мг/кг на добу в 3 прийоми
Піроксікам	Капсули 10–20 мг	20–40 мг на добу
Вольтарен	Таблетки 25 мг	2–3 мг/кг на добу в 3 прийоми
Метотрексат	Таблетки 2,5 мг	6–7,5 мг/кг на добу в 1–3 прийоми або 30–40 мг/м ² 1 раз в тиждень
Циклоспорин	Ліофілізований порошок для ін'єкцій флакони по 5, 20, 50, 500 мг Флакони по 50 мл (5000 мг)	3,5–6 мг / кг на добу за індивідуальною схемою
Глюкокортикоїди		
Преднізолон	Таблетки 5 мг Розчин для ін'єкцій 0,03 г	1–2 мг / кг на добу в 3 прийоми 10 днів з поступовим зниженням протягом 1–2 місяців; 1 мг / кг внутрішньо-венно кожні 3–4 години
Дексаметазон	Таблетки 0,5 мг	2–3 мг/добу в 2–3 прийоми. Підтримувальна доза 0,5–1 мг на добу
Судинні препарати		
Курантил	Таблетки 0,025 г	½ –1 таблетка 2–3 рази на добу
Циннарізин	Таблетки 25 мг	¼ –1 таблетка 2–3 рази на добу
α-адреноблокатори		

Піроксан	Таблетки 0,015 г	¼ –1 таблетка 2–3 рази на добу
Фентоламін	Таблетки 25 мг 0,5 % розчин для внутрішньовенного введення	1–2 мг/кг на добу в 3–4 прийоми 2,5–5 мг зі швидкістю 1,3 мг на годину
Вітаміни, мікроелементи і метаболічні препарати		
Карнітину хлорид	20 % розчин для використання <i>per os</i> 10–20 % розчин для внутрішньовенного введення	50 мг/кг на добу
Елькар	20% розчин для використання <i>per os</i> Драже № 30	50 мг/кг на добу 1–2 драже на добу
Бевіплекс	Ампули по 3 мл для внутрішньом'язового або внутрішньовенного введення	1,5–3 мл внутрішньом'язово або внутрішньовенно
Коензим композітум	Ампули по 2,2 мл для внутрішньом'язового або внутрішньовенного введення	1–2,2 мл 1–3 рази на тиждень
Мілдронат	Капсули по 250 мг Розчин для ін'єкцій 500 мг–5 мл	250–500 мг на добу
Актовегін	Драже форте Розчин для внутрішньом'язового і внутрішньовенного введення	1–2 драже 3 рази на добу; 5–10 мл 1 раз на добу
Рібофлавін	Розчин для ін'єкцій 1 % – 1 мл	1–2 мл внутрішньом'язово
Ліпоева кислота	Таблетки 12, 25мг	12–25 мг 2–3 рази на добу
Цитохром С	Розчин 0,25 % для внутрішньовенного введення Таблетки 10 мг	0,5 мг/кг на добу
АТФ-ЛОНГ	Таблетки 20 мг	60–80 мг на добу
Олігогал-СЕ	Капсули 0,1 мг	1 капсула на добу

Магнерот	Таблетки 500 мг	1 таблетка 2–3 рази на добу
Предуктал	Таблетки 20 мг	10–20 мг 3 рази на добу

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 6</i>	Неревматичні міокардити у дітей
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Неревматичні міокардити у дітей
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: Анатомія та фізіологія серця дітей, клінічних ознак запального процесу в оболонках серця, уміння провести диференціальну діагностику з незапальними його ураженнями серця, знання принципів терапії та невідкладної допомоги при гострій серцевій недостатності, лікування та профілактика хронічної серцевої недостатності

ВМІТИ: діагностувати клінічну та інструментальну симптоматику кардитів; здобувати знання щодо сучасних методів діагностики, включаючи передові обладнання та дослідження, Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при перикариті, міокардиті.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з запальними захворюваннями серця, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	
3.	Заключний етап	15 хв.		

3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Неревматичні міокардити у дітей

Міокардит – це запальне захворювання міокарду, яке виникає під впливом різноманітних чинників, супроводжується інфільтрацією імунними клітинами та некрозом кардіоміоцитів.

Епідеміологія. Епідеміологічні показники міокардиту серед дитячого населення визначити вкрай важко через брак достатньо чутливих та специфічних діагностичних критеріїв із застосуванням неінвазивних методик дослідження. За даними М.С. Levine et al. (2010) частота гострого міокардиту складає близько 1 на 100000 дітей. За наявними клінічними даними випадки міокардиту спостерігаються у 0,6-1,7% госпіталізованих хворих, частіше виявляються на автопсії (0,4-12,8%). В даний час відзначається як абсолютне, так і відносне збільшення числа дітей з неревматичного кардитами, а гістологічні ознаки міокардиту при автопсії знаходять у 1/8 дітей з випадками раптової смерті.

Етіологія. Найбільш поширені причини розвитку міокардиту можна поділити на інфекційні, аутоімунні/аутозапальні та реакції гіперчутливості (токсикоалергічні міокардити). Теоретично будь-який інфекційний збудник може викликати міокардит. Проте переважає вірусне ураження міокарду, яке має місце більш ніж в 50% випадків захворювання (В.Н.Коваленко, 2008, I.N. Mammias et al., 2017)

Етіологічні чинники міокардиту у дітей

Інфекційні агенти
Віруси: Аденовіруси, еховіруси, ентеровіруси (особливо Коксаки А, В), герпесвіруси (цитомегаловірус, вірус Епштейна-Барр, вірус герпесу 6 типу), вірус гепатиту С, ВІЛ, вірус грипу А, парвовірус В19
Бактерії: Chlamydia, Corynebacterium diphtheria, Legionella, Mycobacterium tuberculosis, Mycoplasma, Staphylococcus, Streptococcus A, Streptococcus pneumoniae
Гриби: Actinomyces, Aspergillus, Candida, Cryptococcus
Гельмінти: Echinococcus granulosus, Trichinella spiralis
Протисти: Toxoplasma gondii, Trypanosoma cruzi

Спірохети: <i>Borrelia burgdorferi</i> , <i>Leptospira</i> , <i>Treponema pallidum</i>
Аутоімунні/аутозапальні захворювання
Системна форма ювенільного ревматоїдного артриту, системний червоний вовчак, ювенільний дерматоміозит/поліміозит, ювенільний системний склероз, системні васкуліти (хвороба Кавасакі, Такаясу, нодозний поліартеріїт та ін.), саркоїдоз, целиакія, хвороба Крона, синдром Чарга-Штросса, гігантоклітинний міокардит
Реакції гіперчутливості на медикаменти
Пеніциліни, цефалоспорини, тетрацикліни, сульфаніламідни, бензодіазепіни, тіазидові та петльові діуретики, трициклічні антидепресанти, правцевий анатоксин.
Токсичний вплив хімічних речовин та випромінювання
Введення вакцин, лікувальних сироваток Хімічні чинники (чадний газ, вуглеводні, ртуть, миш'як) Фізичні фактори: перегрівання, іонізуюче випромінювання, променева терапія, переохолодження Отрута комах, тварин.

Патогенез. В розвитку вірусного міокардиту виділяють три фази: гостра, підгостра та хронічна. Гостра фаза зазвичай триває від кількох днів до трьох тижнів та включає процес рецептор-опосередкованого ендоцитозу вірусу в кардіоміоцит (для вірусу Коксаки В та аденовірусу – це спільний рецептор CAR, без якого інвазії віріонів не відбувається), реплікацію його всередині клітин, його вихід та інфікування інших міоцитів. В даний період головну роль грає пряма ушкоджуюча дія вірусу на серцевий м'яз, оскільки реплікація та вихід вірусу з клітини може супроводжуватися лізисом кардіоміоцитів. Іншим не менш важливим уражаючим фактором є дія вірусних протеаз всередині клітин міокарду. Розщеплення ними білку дистрофіну призводить до дезінтеграції кардіоміоцитів та систолічної дисфункції шлуночків серця. Надалі починається ініціація імунної відповіді на реплікацію вірусу, яка проявляється інфільтрацією міокарду натуральними кілерами та макрофагами, в наступному – Т-лімфоцитами (I. Kindermann et al., 2012). Треба зазначити, що некроз міоцитів також приводить до вивільнення внутрішньоклітинних білків (наприклад, міозину), які в нормі є «прихованими» та не попадають в поле зору імунної системи.

Класифікація. Найбільш зручною для практичної діяльності є класифікація неревматичних кардитів у дітей професора Н.А. Білоконь. Ця класифікація враховує етіологічний фактор, форму, перебіг, тяжкість кардиту, ступінь серцевої недостатності, наслідки та ускладнення.

Класифікація неревматичних кардитів у дітей (Н.А.Білоконь, 1984)

Період виникнення захворювання	Вроджений («ранній», «пізній»), набутий
--------------------------------	-----------------------------------------

Етіологічний фактор	Вірусний, вірусно-бактеріальний, бактеріальний, паразитарний, грибковий, алергічний (медикаментозний, сироватковий, поствакцинальний), ідіопатичний
Форма	Кардит, ураження провідної системи серця
Перебіг	Гострий - до 3-х міс. Підгострий - до 18 міс. Рецидивуючий, первинно-хронічний (застійний, гіпертрофічний, рестриктивний варіант)
Ступінь тяжкості	Легкий, середній, важкий
Форма і стадія серцевої недостатності	Лівощлуночкова I, II А, ІІБ, III ст. Правощлуночкова I, II А, ІІБ, III ст. Тотальна
Вихід та ускладнення	Кардіосклероз, гіпертрофія міокарда, порушення ритму та провідності, легенева гіпертензія, ураження клапанного апарату, констриктивний міоперикардит, тромбоемболічний синдром

Згідно клінічній класифікації міокардитів (VI конгрес кардіологів України, 2000) виділяють:

1. Гострий міокардит:

- із встановленою етіологією (інфекційний, бактеріальний, вірусний, паразитарний, при інших захворюваннях);
- неуточнений.

2. Хронічний неуточнений міокардит.

3. Міокардіофіброз.

4. Поширеність:

- ізольований (вогнищевий);
- дифузний.

5. Перебіг захворювання:

- середньої тяжкості - збільшення розмірів серця без серцевої недостатності;
- важкий - кардіомегалія з ознаками серцевої недостатності, кардіогенним шоком, важкими порушеннями ритму.

6. Клінічні варіанти: аритмія, порушення реполяризації, кардіалгія.

7. Серцева недостатність (0-III стадії).

Клінічна картина

Ранні вроджені кардити виникають внаслідок дії етіологічних агентів на серце плода в ранній фетальний період (4-7 міс. вагітності), коли тканини серця плода ще не можуть відповісти повною запальною реакцією, а відповідають реакцією проліферації сполучної тканини, із формуванням фіброзної та еластичної тканини. Процес починається з ендокарда, потім залучається міокард. В залежності від того, яких волокон більше, розвивається фіброеластоз або еластофіброз міокарду. Дитина зазвичай народжується з порушенням скоротливої функції міокарду, з дилатацією його порожнин. Клінічна маніфестація раннього вродженого кардита починається в перші 1-6 міс. життя. Діти народжуються з нормальною або помірно зниженою масою тіла, з подальшим прогресивним відставанням в масі тіла та фізичному розвитку через розвиток прогресуючої серцевої недостатності. На ЕКГ реєструються ознаки гіпертрофії лівого передсердя і лівого шлуночка, часто з глибокими зубцями Q у відведеннях II, III, AVF, V5-6. Характерні зміни реполяризації у вигляді інверсії сегмента ST в «лівих» відведеннях, що, ймовірно, пов'язано з ішемією субендокардіальних шарів міокарда. Можливі порушення внутрішньошлуночкової провідності, блокади лівої ніжки пучка Гіса.

При рентгенографії грудної клітки виявляється посилення легеневого малюнка за рахунок венозного застою. Серце, як правило, значно збільшене (кардіоторакальний індекс більше 60%), в основному, за рахунок лівого шлуночка.

При проведенні ЕХО-КГ визначаються ущільнення ехосигналу від ендокарду, значна дилатація лівого шлуночка і лівого передсердя, гіпокінезія міжшлуночкової перегородки. Відзначається різке зменшення фракції викиду нижче 45-50%.

Пізні вроджені кардити виникають в останньому триместрі вагітності (після 7 місяця внутрішньоутробного розвитку), коли плід вже може відповісти запальною реакцією на пошкоджуючий агент. Запалення в міокарді перебігає так само, як у дітей з набутими міокардитами. Дитина може народитися як з результатом перенесеного кардиту, так і з перебігом запального процесу в міокарді. Результатами пізніх вроджених кардитів бувають стійкі порушення ритму або провідності (екстрасистолія, тріпотіння передсердь, пароксизмальна або непароксизмальна тахікардія, АВ-блокади, блокади ніжок пучка Гіса), стійкі порушення процесів реполяризації, збільшення електричної активності лівого шлуночка, які можна виявити вже в періоді новонародженості. При проведенні ЕХО-КГ може виявлятися невелике розширення лівого шлуночка. Лабораторні показники крові в межах норми.

Скарги при набутому кардиті: у дітей молодшого віку може бути блювання (48%) та зниження апетиту (40%), підвищене потовиділення при напрузі, поганий сон, збудливість; у старших дітей – млявість, швидка втомлюваність. В деяких випадках спостерігається лихоманка, або субфебрильна температура тіла. Можуть мати місце скарги на відчуття серцебиття, перебоїв у роботі серця, виникати пресинкопе або синкопе внаслідок порушень ритму.

Анамнестичні дані щодо перенесеного вірусного захворювання (катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів чи гастроінтестинальні прояви) протягом від 10 до 14 останніх днів, має місце майже у 90% дітей з вірусним міокардитом. При еозинофільному міокардиті у

третини пацієнтів наявний анамнез алергічних захворювань (бронхіальна астма, алергічний риніт, атопічний дерматит). В анамнезі при Лайм-кардиті виявляється укуси кліща та поява мігруючої еритеми в місці укусу, а ураження серця виникає через кілька тижнів після місцевих проявів захворювання. Якщо міокардит виникає на фоні інших патологічних станів (скарлатина, дифтерія, системні запальні захворювання сполучної тканини, системні васкуліти, тощо) то прояви ураження міокарду мають місце на фоні симптоматики основного захворювання.

Клінічна картина гострого міокардиту обумовлена синдромом малого серцевого викиду, застійними явищами у великому та малому колах кровообігу, порушенням ритму та тромбемболіями, загальними проявами. Виявляються симптоми застійної серцевої недостатності за лівошлуночковим типом, задишки, порушення фізичного розвитку. Синдром малого серцевого викиду лівого шлуночка проявляється тахікардією та ниткоподібним пульсом, болем в животі та диспепсією (мезентеріальна ішемія), позитивним симптомом блідої плями. Симптомами застійної серцевої недостатності по правошлуночковому типу є периферичні набряки, асцит, гепатомегалія (у 50% хворих), набухання шийних вен. Іноді першим проявом міокардиту у дітей може бути синдром раптової серцевої смерті. При аускультатії виявляється послаблення тонів серця, порушення ритму, тахікардія, ритм галопу, систолічний шум на верхівці серця з ірадіацією в ліву пахову ділянку (відносна мітральна недостатність), симетричні вологі дрібноміхурчасті хрипи в базальних відділах легень (застій крові в малому колі кровообігу). Артеріальний тиск як правило залишається в межах норми, але може знижуватися при фульмінантному перебігу міокардиту.

Інструментальні методи обстеження. Електрокардіографія, холтеровське моніторування ЕКГ. Найбільш поширеними знахідками на ЕКГ при міокардиті є синусова тахікардія, відхилення електричної вісі серця ліворуч, ознаки гіпертрофії лівого, або обох шлуночків, порушення процесів реполяризації (елевація чи депресія сегменту ST, неспецифічні зміни зубця T, подовження інтервалу QT), порушення провідності (атріовентрикулярна блокада I-III ступеня, порушення внутрішньошлуночкової провідності), надшлуночкова або шлуночкова екстрасистолія (S.B. Freedman, 2007). При екстрасистолії показане холтеровське моніторування ЕКГ для визначення кількості екстрасистол за добу та вирішення питання про необхідність антиаритмічної терапії.

Рентгенографія органів грудної клітки. Наявність рентгенологічних змін залежить від тяжкості перебігу міокардиту. Найбільш часто виявляється кардіомегалія, дилатація лівого шлуночка (форма «качки»), лівого передсердя (згладжена талія серця), при застійній серцевій недостатності по лівошлуночковому типу – ознаки застою крові в базальних відділах легень, інфільтрати в легенях (при еозинофільному міокардиті). Трансторакальна доплерехокардіографія є інформативною для констатації ураження міокарду, особливо при дифузному його залученні. В такому випадку має місце зниження скоротливості лівого шлуночка, дилатація порожнини, відносна недостатність мітрального, трикуспідального клапанів через розширення атріовентрикулярних отворів, відносно вкорочення хорд при дилатації порожнини шлуночків та/або дисфункції папілярних м'язів при залученні їх у запальний процес. При фульмінантному міокардиті мають місце нормальні розміри порожнини шлуночків на фоні значно потовщеної через набряк міокарду міжшлуночкової перетинки (I. Kindermann et al., 2012).

При локальному залученні міокарду шлуночків можливості ехокардіографії значно обмежуються. Дослідження O.Goitein et al. (2009) показало, що лише 8 (35%) з 23 дорослих хворих на гострий міокардит із ознаками регіонарного ураження міокарду за даними МРТ серця з контрастуванням мали ознаки гіпокінезії або дискінезії його стінки згідно результатів ехокардіографії.

МРТ серця є перспективним методом неінвазивної діагностики міокардиту. Чутливість та специфічність МРТ для виявлення даної патології у дорослих складає 86% та 95%, в той час же для ендоміокардіальної біопсії за «Далласькими» критеріями – 35-50% та 78-89% відповідно. Таким чином, МРТ серця не поступається за інформативністю стосовно виявлення запального процесу в міокарді ендоміокардіальній біопсії і при цьому є неінвазивною процедурою (хоча проведення МРТ у малих дітей вимагає загальної анестезії). Недоліками даного методу є визначення непрямих ознак запалення міокарду замість прямого виявлення запальної інфільтрації «під мікроскопом», а також неможливість провести визначення наявності вірусного геному в міокарді.

Сцинтиграфія з міченими індієм-111 антимиозиновими антитілами. Діагностичне значення у дітей даного методу залишається сумнівним. Негативні результати тесту практично завжди співпадають з негативними результатами ендоміокардіальної біопсії (92-98%), тому дане дослідження може бути використане для виключення діагнозу, проте високий відсоток хибнопозитивних результатів ставить під сумнів його діагностичну цінність для підтвердження міокардиту.

Ендоміокардіальна біопсія. Залишається «золотим стандартом» діагностики міокардиту в Європейській та американській кардіології. Класичними гістологічними критеріями міокардиту є «Даллаські» критерії, за якими міокардит поділяється на активний та межовий (H.T. Aretz et al., 1997):

Активний міокардит: наявність запального інфільтрату міокарда з некрозом та/або дегенерацією суміжно розташованих кардіоміоцитів не типових для коронарогенного ішемічного ушкодження.

Межовий міокардит: наявність запального інфільтрату міокарда без некрозу або дегенерації суміжно розташованих кардіоміоцитів. Проте широка варіабельність трактовки результатів біопсії за «Далласькими» критеріями робила відтворюваність методу сумнівною. Саме тому ВООЗ розробила так звану Магбурську класифікацію результатів ендоміокардіальної біопсії (1995).

Сильними сторонами даної класифікації є точні критерії «запальної інфільтрації» міокарду та класифікація динаміки перебігу міокардиту за даними повторних ендоміокардіальних біопсій.

Лабораторне дослідження. За даними літератури підвищення швидкості осідання еритроцитів та С-реактивного протеїну у дітей з міокардитом має місце в 1/3-1/2 випадків в гостру фазу, а отже їх нормальний рівень не виключає діагноз запального ураження міокарду. Рівень аспаратамінотрансферази в сироватці крові підвищений у 85% дітей в гостру фазу міокардиту (S.B. Freedman et al., 2007). Рівень загальної креатинфосфокінази в крові підвищується тільки при масивному лізисі кардіоміоцитів.

Біологічними маркерами для діагностики міокардиту називаються специфічні для міокарду молекули, які в нормі знаходяться внутрішньоклітинно та виділяються у кров при деструкції кардіоміоцитів (креатинкіназа МВ, тропонін Т, тропонін І).

Підвищення рівня тропоніну І в крові має високу специфічність (89%), проте низьку чутливість (34%) у дорослих пацієнтів з гострим міокардитом. За рівнем тропоніну І можна оцінити тяжкість міокардиту (M.Al-Biltagi et al., 2010; D. Wang et al., 2016; A. Pollack et al., 2015).

Креатинкіназа МВ підвищується в сироватці крові лише у 5,7% дорослих пацієнтів з гістологічно підтвердженим міокардитом. В той же час підвищення сироваткової концентрації тропоніну Т має чутливість 71% та специфічність 86% при гострому міокардиті у дітей (J. Soongswang et al., 2005). Дана молекула з'являється в крові у підвищеній концентрації вже протягом декількох годин після запального ураження міокарду. Після зупинки прогресування некрозу кардіоміоцитів підвищення концентрації тропоніну Т в крові зберігається протягом більше одного тижня. Таким чином, креатинкіназа МВ, як маркер, має вкрай низьку чутливість при міокардиті, а тест на рівень тропоніну І в сироватці крові раціонально використовувати для підтвердження діагнозу, проте не для його виключення. Найбільш діагностично корисним біомаркером при міокардиті у дітей є сироватковий рівень тропоніну Т.

Слід також враховувати, що нормальний рівень креатинкінази МВ у новонароджених вищий порівняно із дітьми інших вікових груп, що слід враховувати при інтерпретації цього показника при діагностиці вродженого кардиту (C.V. Bellieni et al., 2017)

В якості кардіомаркерів, що підтверджують міокардит, можуть бути також корисними тумор некротизуючий фактор (ТНФ- α), інтерлейкін-18, мікроРНК та ін. (D.D. McManus, J.E. Freedman, 2015; M.F. Corsten et al., 2012; Z.G. Chen et al., 2015; H.F. Xu et al., 2012; Wang D et al., 2016), проте на сьогодні вони ще не отримали широкого впровадження в лікарську практику.

Важливу роль в діагностиці вірусного міокардиту грає виявлення ознак інфікування кардіотропним вірусом. Рекомендовано проводити виявлення геному вірусу методом ПЛР у крові, калі та/чи назофарингеальних змивах. Перелік типових збудників для виявлення включає: ентеровірус, аденовірус, парвовірус В19, гепатит С та віруси групи герпесу (Епштейна-Барр, цитомегаловірус, вірус простого герпесу 1 типу, вірус герпесу 6 типу та вірус вітряної віспи). Окремо слід зазначити, що міокардит викликаний *Mycoplasma pneumoniae* є рідким, проте потенційно важким ускладненням респіраторних захворювань. Виявлення IgM збудника, або наявності чотирикратного підвищення рівня IgG методом парних сироваток є діагностичне корисним, проте неспецифічним для даної етіології хвороби.

Встановлення діагнозу. На сьогоднішній день не існує достовірних критеріїв діагностики міокардиту у дітей, а постановка клінічного діагнозу вимагає від лікаря досвіду та проведення клопітливої диференціальної діагностики. Доказами ураження міокарда є порушення його функцій: скоротливості, автоматизму, збудливості та провідності. При порушенні скоротливої функції міокарду, що має місце для масивного або тотального залучення міокарду лівого шлуночка, необхідність внесення міокардиту до списку диференціальної діагностики не викликає сумнівів.

Більше сумнівів викликають хворі із порушенням тільки електричної функції міокарду, яке в більшості випадків у дітей носить функціональний характер (С.П.Кривоустов, 2008). Проте, зважаючи на можливість локального ураження міокарду, раціонально розглядати даний діагноз в якості диференціальної діагностики кожного вперше виявленого випадку порушення ритму чи провідності, особливо при наявності в анамнезі нещодавно перенесеного вірусного захворювання.

Оцінка значення різних методів дослідження при діагностиці міокардиту показала, що патологічні знахідки на МРТ серця були виявлені у 36% пацієнтів із змінами ЕКГ спокою і у 73% пацієнтів з підвищенням рівня тропоніну. На противагу цьому, нормальні результати МРТ були отримані у 95% пацієнтів з негативним тропоніном, але тільки в 41% пацієнтів з нормальною ЕКГ (А. Florian et al., 2015). Таким чином на МРТ серця слід направляти пацієнтів після проведення ЕКГ і визначення рівня серцевих ферментів.

Ведення пацієнтів.

Стратегія лікування міокардиту включає:

- Етіотропну терапію (вплив на збудника міокардиту).
- Усунення запального процесу.
- Нормалізацію імунологічної реактивності пацієнта.
- Ліквідацію або компенсацію серцево-судинної недостатності.
- Усунення метаболічних змін в міокарді.

Режим. Навіть при відсутності ознак серцевої недостатності в гострій період захворювання необхідно призначити постільний режим, в подальшому - на 6 місяців заборонити аеробні навантаження (Kindermann A et al., 2012). Спортсмени можуть повернутися до занять спортом, тільки якщо функція ЛШ, його розміри та кінетика стінок повернулися до норми, маркери запального процесу є негативними, ЕКГ у 12 відведеннях не виявляє відхилень, а за даними холтеровського моніторингу ЕКГ або тредміл тесту/велоергометрії не виявляється клінічно значущих порушень ритму та провідності при фізичному навантаженні (Maron B.J. et al., 2005).

Противірусна терапія. При доведеній персистенції вірусу в міокарді (виявлення геному вірусу методом ПЛР) обґрунтованим є призначення противірусних препаратів. При інфікуванні міокарду вірусами групи герпесу призначається ганцикловір. Рибовірин разом із альфа-інтерфероном у дорослих хворих із вірусним міокардитом продемонстрував ефективність проти вірусу Коксакі (А. Matsumori, 2007). Добре зарекомендували себе препарати β-інтерферону. Так за даними U.Kühl et al. (2003) призначення β-інтерферону підшкірно в дозі 6 млн ОД тричі на тиждень протягом 6 місяців дорослим пацієнтам з підтвердженим ентеровірусним та аденовірусним міокардитом призвело до очищення серцевого м'язу від вірусу у всіх 22 хворих та покращення функції лівого шлуночка в 15 з 22 випадків (U.Kühl et al., 2003). В подальшому в подвійному сліпому рандомізованому плацебо-контрольованому багатоцентровому дослідженні ВІСС (Бетаферон у хворих з хронічною вірусною кардіоміопатією), що включало 143 хворих, досліджувалася ефективність лікування вірусного міокардиту IFN-β-1b порівняно з плацебо (H.P. Schultheiss et al., 2004). Лікування β-інтерфероном значно знижувало вірусне навантаження в міокарді, однак повна елімінація

вірусу була досягнута не у всіх хворих. При цьому функціональний клас за NYHA достовірно покращувався.

У випадках вірусної етіології міокардиту в перші 2-3 тижні протипоказане призначення неспецифічних протизапальних препаратів, тому що в гострій фазі під впливом протизапальних препаратів, можливо значне прискорення реплікації вірусів, збільшення пошкодження міокарда, зменшення вироблення інтерферону. В даний час для лікування гострого вірусного міокардиту доцільне застосування внутрішньовенного гамма-глобуліну (2г/кг на добу). При ідентифікації вірусів простого герпесу, Епштейн-Барра, цитомегаловірусу призначається ацикловір: до 2-х років - в дозі 100 мг 5 разів на добу протягом 5 днів, старше 2 років - 200 мг 5 разів на добу, 5 днів, або рібовірін. При бактеріальній етіології міокардиту призначаються антибактеріальні препарати широкого спектру дії протягом 2-3-х тижнів, враховуючи чутливість збудника до антибактеріального препарату.

Глюкокортикоїдні препарати є важливим засобом у лікуванні пацієнтів з міокардитом, володіючи імуносупресивною і протизапальною дією. Показанням до призначення ГКС є важкий перебіг міокардиту з клінічними симптомами серцевої недостатності, порушення ритму та провідності. Преднізолон призначають перорально з розрахунку 1мг/кг протягом 10-12 днів з подальшим поступовим зниженням дози.

Терапія серцевої недостатності. Терапія гострої та хронічної серцевої недостатності проводиться згідно загальних положень з тим уточненням, що при міокардиті чутливість кардіоміцитів до дігосину є підвищеною, що створює у мови для зниженого порогу його кардіотоксичності та потребує використання препарату в нижчих дозах.

Розрахунок дози дигосину при міокардиті у дітей

Вік	Доза насичення, мг/кг	Підтримуюча доза
1 день – 1 міс.	0,03	1/4–1/5 дози насичення /добу
1–36 міс.	0,04	1/4–1/6 дози насичення /добу
Старше 3 років	0,02–0,03	1/5–1/7 дози насичення /добу

У дітей раннього віку при тяжкому перебігу набутого міокардиту з розвитком гострої серцевої недостатності інотропну підтримку починають з інфузії допаміну (5-8 мкг/кг/хв) або добутаміну (5-10 мкг/кг/хв) і тільки після стабілізації гемодинаміки через 2-3 дні переходять до дигіталізації.

Діуретики. При ПК ІА - препаратом вибору є верошпірон (2 мг/кг), при ПК ІБ-ІІІ доцільно використовувати комбінацію верошпірону з фуросемідом (1мг/кг).

Терапія порушення ритму. Проводиться за стандартними схемами (див. розділ «Порушення ритму та провідності») з тим уточненням, що при міокардиті, зважаючи на велику частоту зниження скоротливості лівого шлуночка, в якості антиаритмічного лікування слід надавати

перевагу препаратам, які не порушують систолічну функцію серця (аміодарон) або позитивно на неї впливають (β -блокатори, окрім випадків гострої серцевої недостатності).

Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (АПФ) - обов'язкова складова в лікуванні гострого міокардиту. Препарати цієї групи знижують пост- і переднавантаження, зменшують застій в малому колі кровообігу і збільшують серцевий викид (капторил – 0,5-1-2 мг/кг/добу в 3 прийоми).

Кардіометаболічна терапія. Дане лікування направлене на поліпшення метаболізму кардіоміоцитів, підвищення їх стійкості до оксидантного стресу, компенсування збільшеної потреби в кисні та є патогенетично обґрунтованим при міокардиті. Фосфокреатин є енергетичним субстратом, який чинить кардіопротекторний ефект, зумовлений стабілізацією сарколеми кардіоміоциту, збереження клітинного пулу аденінових нуклеотидів, яке забезпечується через інгібування ферментів, що приймають участь в контролі їх катаболізму. Препарат фосфокреатину (Неотон) випускається у флаконах по 1 г у вигляді порошку для приготування розчину для інфузій. Дітям від 6 міс до 1 року вводиться 0,5 г/добу, від 1 до 13 років - 1 г/добу, курсом до 3 тижнів; підліткам та дорослим препарат призначається в дозі 1-2 г/добу загальною курсовою дозою 5-8 г. Неотон вводиться внутрішньовенно краплинно 1-2 рази на добу, після розчинення в 200 мл фізіологічного розчину або 5% глюкози. Згідно даних рандомізованого дослідження X.Jun et al. (2010) у дітей у гострим міокардитом, викликаним коксаківірусом В, призначення фосфокреатину мало кардіопротекторний вплив завдяки пригніченню синтезу ушкоджуючих міокард вільних радикалів в та апоптозу кардіоміоцитів. Крім того, за даними W. Тао et al (2007) використання фосфокреатину в комплексній терапії дорослих хворих на міокардит із тяжкою серцевою недостатністю призводило до достовірного покращення систолічної функції лівого шлуночка та зменшення симптомів серцевої недостатності.

Іншими кардіометаболічними препаратами, які мають доказову базу при систолічній дисфункції лівого шлуночка є левокарнітин та триметазидин. Так згідно даних V.M.Azevedo et al. (2005) левокарнітин в дозі 100 мг/кг/день при ідіопатичній ДКМП у дітей достовірно покращує ехокардіографічні параметри скоротливості ЛШ. Зазвичай термін лікування левокарнітином триває 1-3 місяці.

Дослідження H.Tuunanen et al. (2008) та P.Zhao et al. (2013) показало, що триметазидин покращує систолічну функцію ЛШ та переносимість фізичних навантажень при ДКМП у дорослих. У дітей триметазидин призначається в таблетках по 20 мг залежно від віку у дозі 1/3-1 таблетка тричі на день курсом мінімум 3 місяці.

Імуносупресивна терапія. У хворих на вірусний міокардит при переході захворювання в хронічну фазу, коли головну роль в ураженні міокарду грає аутоімунна відповідь, патогенетично обґрунтованою є імуносупресивна терапія. Проте якщо дане лікування призначити на фоні персистенції вірусу в кардіоміоцитах, зниження імунної відповіді призведе до агравації вірусного ураження серцевого м'язу. У випадку персистуючого запалення за результатами ендоміокардіальної біопсії та очищення серцевого м'язу від вірусу можна призначити глюкокортикоїди та/або азатіоприн. В рандомізованому плацебо-контрольованому дослідженні A.Frustaci et al. (2009) глюкокортикоїди в дозі 1 мг/кг/добу за преднізолоном протягом 4 тижнів з наступним переходом на дозу 0,33 мг/кг/день протягом ще

5 місяців + азатиоприн 2 мг/кг/добу протягом 6 міс при міокардиті з ХСН та ПЛР-негативним результатом дослідження біоптату міокарда на аденовірус, вірус Епштейна-Барр, простого герпесу 1 та 2 типів, герпесу 6 типу, парвовірус В19, цитомегаловірус, ентеровірус, вірус грипу А/В, гепатиту С показало достовірне підвищення ФВ та зменшення кінцевого діастолічного розміру лівого шлуночка через півроку терапії.

Доведено, що застосування імуносупресивної терапії в комплексі із введенням імуноглобуліну зменшує ризик розвитку дилатаційної кардіоміопатії у дітей в результаті перенесеного міокардиту з 35 до 17% (MárquezGonzález H et al., 2016).

Методики лікування на стадії дослідження. Зважаючи на аутоімунний компонент ураження серця при вірусному міокардиті/постміокардитичній ДКМП, методи екстракорпорального очищення крові хворого від антитіл, в тому числі й від антитіл до міокарду (імуносорбція/плазмаферез) можуть покращити перебіг захворювання. На сьогоднішній день існують дані, що імуносорбція при ДКМП покращує скоротливість лівого шлуночка та зменшує його кінцеводіастолічний розмір (I. Kindermann et al., 2012), проте широкого використання методики при даних захворюваннях у дітей поки що не отримали.

Продовжують вивчатися методика призначення мофетилу мікофенолат як імуносупресанту аутоімунного компонента при постміокардитичній ДКМП, вакцини від ентеровірусів та аденовірусу, специфічні імуноглобуліни проти даних збудників в якості імунопрофілактичного та противірусного лікування.

Імплантація штучного водія ритму. Як правило, показана при міокардиті з ураженням провідної системи серця у вигляді симптоматичної атріовентрикулярної блокади II-III ступенів.

Радіочастотна абляція аритмогенного субстрату.(Дивись розділ «Порушення ритму та провідності»). Слід підкреслити, що аритмогенним субстратом при міокардиті є уражений запальним процесом міокард, який є менш стійким до ятрогенних втручань. Це означає більшу ймовірність ускладнень, наприклад розриву стінки серця під час даної процедури.

Диспансеризація. Після перенесеного міокардиту дитина перебуває під наглядом педіатра та дитячого кардіоревматолога: протягом 4 місяців після виписки із стаціонару оглядається 1 раз на місяць, потім протягом року - 1 раз на квартал, після цього - 1 раз на 6 міс (за показаннями частіше). При кожному огляді проводиться ЕКГ. Ехокардіографія проводиться 1 раз на рік, за показаннями - частіше. Важливі санація хронічних вогнищ інфекції, дотримання режиму дня і відпочинку, раціональне харчування (С.П. Кривоустов, 2008).

Питання про заняття фізкультурою в школі вирішується індивідуально. Зазвичай на 1 рік діти звільняються від занять в основній групі, їм призначається ЛФК. Через рік при відсутності ознак запалення дозволяється відвідувати підготовчу групу (6 місяців), потім - основну.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 7</i>	Діагностика та лікування гострих і хронічних ревматичних захворювань серця у дітей
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Гостра та хронічна ревматична лихоманка у дітей
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: принципи сучасної класифікації найбільш поширених запальних захворювань системи кровообігу у дітей; клінічну картину основних форм найбільш поширених запальних захворювань системи кровообігу у дітей; основні діагностичні критерії найбільш поширених запальних захворювань системи кровообігу у дітей; принципи призначення терапії при найбільш поширених запальних захворювань системи кровообігу у дітей

ВМІТИ: діагностувати клінічну та інструментальну симптоматику ревматичних кардитів; здобувати знання щодо сучасних методів діагностики, включаючи передові обладнання та дослідження, скласти план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при ревматичних хворобах серця у дітей.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з запальними захворюваннями серця, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	
3.	Заключний етап	15 хв.		

3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Діагностика та лікування гострих і хронічних ревматичних захворювань серця у дітей

Гостра ревматична лихоманка – системне запальне захворювання сполучної тканини з переважним ураженням серцево-судинної системи (ревмокардит), суглобів (мігруючий поліартрит), нервової системи (хорея), шкіри (кільцевидна еритема, ревматичні вузлики) та залученням інших органів, яке розвивається на фоні патологічної імунної відповіді на антигени β -гемолітичного стрептококу групи А. В групі ризику по розвитку ревматичного процесу знаходяться діти, які страждають на хронічні запальні процеси стрептококової етіології (хронічний стрептококовий тонзиліт, синусит, бронхіт, тощо). У зв'язку з особливостями імуногенезу ревматичний процес схильний до рецидивів та прогресування. Максимальна захворюваність припадає на вік 7-12 років, у дівчаток зустрічається в 2-2,5 рази частіше, ніж у хлопчиків. Захворювання ревматизмом практично не зустрічається у дітей до п'яти років.

Відповідно МКХ-10 гостра ревматична лихоманка внесена до хвороб системи кровообігу (клас IX) під шифрами:

I00 – Ревматична лихоманка без залучання серця;

I01 – Ревматична лихоманка із залучанням серця;

I02 – Ревматична хорея

Хронічна ревматична хвороба серця (I05-I09) – результат проліферативних змін клапанів серця (фіброз клапанів серця) після перенесеної гострої ревматичної лихоманки в наслідок перенесеного запального процесу на клапанах з можливим розвитком набутої вади та серцевої недостатності.

У хворих із млявим, безперервно рецидивуючим перебігом ревматичної лихоманки зв'язок захворювання із стрептококовою інфекцією часто встановити не вдається. В таких випадках ураження серця, яке повністю відповідає усім головним критеріям ревматичного процесу, має іншу природу – алергічну (без зв'язку із стрептококом або взагалі інфекційними агентами), інфекційно-токсичну, вірусну.

Захворюваність дітей на гостру ревматичну лихоманку на Україні складає 0,01 на 1000 дітей (О.П.Волосовець, 2016).

Важливу роль у розвитку ревматичної лихоманки відіграє генетична схильність. Про значення генетичних факторів свідчать результати вивчення асоціації антигенів гітосумісності Dr5-Dr7 та інших, які часто зустрічаються у хворих на ревматичну лихоманку. Згідно твердженням частини дослідників генетичним маркером ревматичної лихоманки є аллоантиген В-лімфоцитів, з яким пов'язують гіперімунну відповідь на стрептококовий антиген. Окрім цього в патогенезі стрептококової ревматичної лихоманки певне значення надається прямій, або імуноспрямованій вражаючій дії компонентів стрептококу, його токсинів на організм людини із розвитком запального процесу. Спрямоване ураження міокарду із розвитком імунного запалення, клапанів серця викликають протистрептококові антитіла, які реагують із тканинами серця.

В розвитку патологічного ревматичного процесу можна виділити наступні патогенетичні ланки:

1. Пряме ураження міокарду факторами агресії β-гемолітичного стрептококу групи А.
2. Аутоімунний фактор прогресування запалення: виникнення аутоантигенів міокарду в результаті прямого ушкодження та антигенна мімікрія β-гемолітичного стрептококу групи А, синтез аутоантитіл до міокарду з високим ступенем аутоагресії.
3. Судинний механізм – ураження судин призводить до дисциркуляторних змін у міокарді: гіпоксії, ішемії, фіброзу, ураження судин мікроциркуляторного руслу (васкуліти) можуть супроводжуватись тромбозами.

Системний запальний процес при ревматичній лихоманці морфологічно проявляється фазовими змінами сполучної тканини (мукоїдне набухання – фібриноїдні зміни – фібриноїдний некроз) та клітинними реакціями (інфільтрація лімфоцитами та плазмоцидами – виникнення ашоф-талалаївських гранулом). Починаючи із стадії фібриноїдних змін, повна тканинна репарація неможлива, тому патологічний процес завершується склерозом уражених тканин. При неспецифічному ураженні міокарда спостерігається інтерстиціальний набряк, відкладення фібрину, інфільтрація поліморфоядерними лімфоцитами та нейтрофілами, що може закінчуватись кардіосклерозом. Ревматичний вальвуліт найчастіше розвивається на мітральному, трикуспідальному, рідше на аортальному клапані. При гострому перебігу та високій активності захворювання переважають ексудативні явища (синовіти, вальвуліти, полісерозити). При хронічному перегу із низькою активністю запального процесу переважають проліферативні зміни із розвитком склерозу, що проявляється формуванням вад серця.

Класифікація. Робоча класифікації ревматичної лихоманки була запропонована Інститутом ревматології Росії (2001) із модифікацією Асоціації ревматологів України (2004). В наведеній класифікації відсутній перебіг хвороби, його варіанти, оскільки більш інформативним є ступінь активності, а серцева недостатність (СН) визначається згідно із критеріями Василенка-Строжеска із зазначенням функціональних класів (ФК) за Нью-Йорською асоціацією кардіологів (NYHA).

Класифікація ревматичної лихоманки

Клінічні прояви		Наслідки	
-----------------	--	----------	--

Основні	Додаткові	Ступінь активності		Ступінь недостатності кровообігу	Функціональний клас (NYHA)
Кардит	Лихоманка	III – висока	Без вади	I	0
Артрит	Артралгії	II – помірна	серця	IIA	I
Хорея	Абдомінальний синдром	I – мінімальна	Вада	IIБ	II
Кільцеподібна еритема	Серозити		серця	III	III
Ревматичні вузлики			Одужання		IV

В практичній діяльності для діагностики ревматичного процесу педіатри використовують діагностичні критерії ревматичної лихоманки (Киселя-Джонса і доповненими Американською асоціацією кардіологів (NYHA). У 2015 році проведений перегляд цих критеріїв за новими діагностичними параметрами та рекомендаціями. Оновлений, сучасний підхід до діагностики ГРЛ, підвищив специфічність діагностичних критеріїв.

Діагностичні критерії гострої ревматичної лихоманки, модифіковані критерії Джонса, 2015 (Rheumatic fever: update on the Jones criteria according to the American Heart Association review – 2015)

А. Доведена попередня інфекція глотки, яка була викликана БГСА, щодо всіх груп хворих	
Первинна ГРЛ	2 великих критерії або 1 великий критерій та 2 малих критерії
Повторна ГРЛ (при наявності в анамнезі верифікованої ГРЛ або при наявності ХРХС)	2 великих критерії або 1 великий критерій та 2 малих критерії, або 3 малих критерії
В. Великі критерії	
Популяції низького ризику	Популяції помірного або високого ризику
Кардит клінічний або субклінічний	
Артрит	
Поліартрит	Моноартрит або поліартрит. Поліартралгія
Хорея	
Кільцевидна еритема	
Ревматичні вузлики	
С. Малі критерії	
Популяції низького ризику	Популяції помірного або високого ризику
Поліартралгія	Моноартралгія
Лихоманка (температура вища за 38,5° С)	Лихоманка (температура вища за 38,5° С)
ШОЕ ≥ 60 мм/год або CRP $\geq 3,0$ мг/дл	ШОЕ ≥ 30 мм/год або CRP $\geq 3,0$ мг/дл
Подовження інтервалу PR на ЕКГ із урахуванням вікових особливостей (якщо кардит є великим критерієм)	

Пацієнти з низьким рівнем ризику є такими, що мають захворюваність на ГРЛ ≤ 2 / на 100 000 серед шкільного віку, чи поширеність ревматичних захворювань серця у цьому віці до ≤ 1 / на 1000 населення на рік.

Субклінічний кардит діагностується у випадку виявлення методом ЕХО-кардіографії вальвуліту, або наявності клапанних вегетацій.

Поліартралгію слід розглядати лише як основний прояв у популяції середнього та високого ризику після виключення інших причин.

Як і в попередніх версіях критеріїв, еритема кільцеподібна та підшкірні вузли є «самостійними» основними критеріями. Крім того, спільні прояви можуть розглядатися тільки у великих чи малих критеріях, але не в обох випадках у того самого пацієнта.

Значення CRP повинно перевищувати верхню референтну норму лабораторії.

Ознаками, що підтверджують стрептококову інфекцію є:

- Виділення β -гемолітичного стрептококу групи А із зіву дитини;
- Підвищення антитіл до стрептококового антигену (антистрептолізину) в сироватці крові дитини. Титри антистрептококових антитіл повинні контролюватися кожні 2-3 тижня. Доцільне визначення різних антистрептококових антитіл: антистрептолізину (АСЛО), антидезоксирибонуклеази В (анти-ДНКазі В), антистрептогіалуронідази (АСГ). Підвищення титру у два рази та більше може розглядатися, як діагностично значиме.

Треба виділити особливі випадки, коли гостра ревматична лихоманка має перебіг у вигляді «ізолюваної хореї», або «пізнього кардиту» (наявність клінічно та інструментально підтвердженого прогресуючого вальвуліта без сторонніх причин).

При III (максимальному) ступені активності ревматичної лихоманки спостерігаються виразні загальні та місцеві прояви захворювання: підвищення температури до фебрильної, явищ інтоксикації після перенесення за 2-3 тижня до цього ангіни або захворювання верхніх дихальних шляхів. Одночасно з підвищенням температури (38-39 градусів) розвиваються явища поліартриту з ексудативним компонентом. Для ревматичного артрити характерний виражений больовий синдром летучого характеру, в результаті чого виникає порушення функції кінцівки, ураження стосується переважно симетричних середніх та великих суглобів (ліктьових, колінних, променево-зап'ясних, гомілково-стопових). Окрім болю спостерігається припухлість навколосуглобових м'яких тканин, може спостерігатися наявність випоту у порожнину суглоба. Шкіра на ураженому суглобі підвищеної термоактивності, пальпація суглоба болюча, рухливість суглоба знижена. При рентгенологічному обстеженні відмічається набряк навколосуглобових тканин, ураження хрящових та кісткових структур не спостерігається. При проведенні ультразвукового обстеження порожнини суглоба виявляється наявність патологічної кількості суглобової рідини, синовіт. Як правило, чим старше дитина, тим менша кількість суглобів залучається при захворюванні. Дуже рідко в патологічний процес залучається один єдиний суглоб. В більшості випадків ревматичний поліартрит закінчується повним одужанням.

На фоні підвищеної температури виникають прояви міокардиту, перикардиту: біль в ділянці серця, серцебиття, задишка, астеничні прояви (в'ялість, підвищена втомлюваність). При

ураженні серця спостерігаються значне погіршення стану дитини, блідість шкірних покривів, патологічне зміщення границь серця, тахікардія чи брадикардія, послаблені тони, іноді їх роздвоєння, можуть відзначатися ознаки недостатності кровообігу. Характерною ознакою ураження мітрального клапану є поява систолічного шуму. На початку атаки шум характеризується помірною інтенсивністю, лабільністю, невеликою іррадіацією, вислухується на верхівці серця, може супроводжуватися зниженням звучності I тону. Рідше шум уже із самого початку може звучати як сформована недостатність мітрального клапана.

Рентгенологічно виявляється збільшення кардіоторакального індексу (КТІ більший ніж 0,5 у дітей шкільного віку), що свідчить про розширення серця.

На ЕКГ спостерігається подовження атріовентрикулярної провідності та зміна кінцевої частини шлуночкового комплексу, порушення ритму, порушення процесів реполяризації шлуночків, при перикардиті – низьковольтажна ЕКГ, інверсія зубців Т, відхилення від ізолінії сегменту ST.

На ЕХО-КГ при клінічних ознаках ураження серця часто можна знайти зміни скоротливої спроможності міокарда, гіпертрофію міокарду лівого шлуночка, розширення порожнини лівого шлуночка, ознаки ендокардиту (клапанні вегетації різних розмірів), перикардиту (сепарація листків перикарду), наявність набутого пролабування однієї, або обох стулок мітрального клапану, явища регургітації на мітральному, аортальному, трикуспідальному клапанами.

Ревматичний ендокардит (вальвуліт) мітрального клапану має наступні ультразвукові ознаки:

- потовщення, розшарування країв стулок клапанів (товщина стулок більш ніж 2 мм);
- наявність ехопозитивних додаткових рухливих утворень, поєднаних із стулками мітрального клапану (вегетацій);
- зменшення рухливості потовщеної задньої стулки;
- наявність мітральної регургітації, ступінь якої залежить від важкості ураження;
- пролапс передньої, задньої стулки різного ступеня.

Ультразвуковими ознаками вальвуліту аортального клапану є:

- потовщення, рихлість стулок аортального клапану;
- наявність ехопозитивних додаткових рухливих утворень, поєднаних із стулками аортального клапану (вегетацій);
- високочастотне трепотіння (флатер) передньої мітральної стулки у наслідок аортальної регургітації;
- наявність аортальної регургітації, яка виявляється при кольоровому доплерографічному обстеженні.

При високій активності патологічного процесу виявляються ознаки полісерозиту (рідина в порожнині перикарду, в черевній та плевральній порожнині). Окрім цього може діагностуватися кільцеподібна еритема, ревматичні вузлики та абдомінальний синдром.

Особливості лабораторних показників: ШОЕ вище за 40 мм/годину, висока ступінь лейкоцитозу (більш ніж 10×10^9 /л), СРП (+++), високі титри АСЛО, значне підвищення інших показників запального процесу (серомукоїд, фібриноген). Спостерігається висока лихоманка, яскраві загальні та місцеві прояви захворювання (кардит, поліартрит, серозит, пневмонія, тощо) з вираженими ексудативними проявами, підвищена проникливість капілярів.

Для ревматичного кардиту III ступеня активності характерна наявність недостатності кровообігу II-III ступеня.

При II (помірному) ступені активності гострої ревматичної лихоманки виявляються помірні клінічні прояви ревматичного ураження організму (фебрильна температура переходить в субфебрилітет, періодичні артралгії, невиражений артрит без чіткого ексудативного компонента, ознаки ураження серця помірні). ШОЕ 20-40 мм/годину, помірний нейтрофільний лейкоцитоз ($8,0 - 10,0 \times 10^9$ /л), СРП (++-+++), підвищений титр АСЛО, підвищення інших показників запального процесу (серомукоїд, фібриноген); помірна стійка лихоманка, помірні загальні та місцеві прояви захворювання (кардит, поліартрит) без виражених ексудативних проявів, підвищена проникливість капілярів.

Для ревматичного кардиту II ступеня активності характерна наявність недостатності кровообігу I-II ступеня. При рентгенологічному обстеженні визначається розширення розмірів серця (КТІ більший ніж 0,5 у дітей шкільного віку). На електрокардіограмі спостерігається подовження інтервалу P-Q, внутрішньопередсердні та внутрішньошлуночкові блокади, екстрасистолія, ознаки переважаного лівого шлуночка. При ехокардіографічному обстеженні спостерігається помірне зниження скоротливої функції міокарду лівого шлуночка (ФВ < 50%), потовщення задньої стінки лівого шлуночка, діастолічна дисфункція лівого та правого шлуночків I типу, розширення порожнини лівого шлуночка, розрихлення стулок мітрального клапану (товщина стулок більша ніж 2 мм), можлива наявність невеликих клапанних вегетацій на мітральному клапані, пролабування однієї або обох стулок I-II ступеня, наявність регургітації II ступеня.

При I (мінімальному) ступені активності гострої ревматичної лихоманки немає яскравих клінічних ознак захворювання, спостерігається періодичний нестійкий субфебрилітет, помірні невиразні артралгії без ознак запалення синовіальної оболонки суглобів, які на фоні хронічного тонзиліту можуть трактуватися як тонзилогенна інтоксикація. ШОЕ до 20 мм/ годину, нормальна кількість лейкоцитів, СРП (+), підвищений титр АСЛО, відсутність, або незначне підвищення інших показників запального процесу (серомукоїд, фібриноген); переважно моносиндромний характер запального ураження органів та тканин (незначний, нестійкий субфебрилітет, артралгії, малоінформативні дані за кардит, підвищена проникливість капілярів).

Для ревматичного кардиту I ступеня активності не характерна наявність симптомів недостатності кровообігу, не характерні рентгенологічні зміни з боку серця (нормальний КТІ), незначні зміни на електрокардіограмі (порушення провідності у вигляді подовження атріовентрикулярної провідності, поодинокі надшлуночкова екстрасистолія, порушення

процесу реполяризації шлуночків). При ехокардіографічному обстеженні спостерігається тенденція до зниження скоротливої функції міокарда ($ФВ \leq 60\%$), можливе потовщення, посилення трабекулярності задньої стінки лівого шлуночка, розрихлення стулок мітрального клапану (товщина стулок більша ніж 2 мм), але без клапанних вегетацій, пролабування однієї або обох стулок I ступеня, наявність регургітації I ступеня.

Клінічні прояви. Артрит перебігає у дітей у вигляді оліго- або моноартриту. Характеризується вираженим болем, незначною припухлістю на фоні загального підвищення температури. В патологічний процес залучаються великі, або середні суглоби (найчастіше колінні, гомілковостопні, променево-п'ясні). Переважно спостерігається симетричне ураження суглобів із швидким зворотнім перебігом. Найчастіше перебігає разом із кардитом.

Первинний ревматичний кардит може починатися на фоні відсутності скарг, або при наявності неприємного відчуття в ділянці серця, супроводжується загальним підвищенням температури. При обстеженні спостерігається розширення границь відносної серцевої тупості. При аускультатії виявляється послаблення тонів, порушення ритму (тахікардія, брадикардія, екстрасистоля), систолічний шум різної локалізації, інтенсивності, тембру.

Поразка нервової системи при ревматичному процесі у дітей спостерігається у вигляді малої хореї, коли виявляються гіперкінези, м'язова гіпотонія, судинна дистонія, психоемоційні порушення. Розвиток неврологічних зсувів має поступовий характер. Діти стають незібраними, дратівливими, змінюється їхня поведінка, хода стає «танцюючою», почерк нерозбірливим, спостерігається лабільність настрою, плаксивість, з'являються гіперкінези. Гіперкінетичний синдром може бути більше вираженим з одного боку, нерідко тільки в одній половині тіла (геміхорея). Внаслідок оральних гіперкінезів з'являється дизартрія. Хореїтичні рухи можуть бути раптовими та нестриманими, або тривалими та послідовними. Одночасно у більшості хворих з'являється гіпотонія м'язів. У деяких хворих хорея виступає однією ознакою гострої ревматичної лихоманки.

«Мала» хорея зустрічається переважно у дівчаток, є типовою «нервовою» формою ревматичного процесу, проявляється емоційною лабільністю, м'язовою гіпотонією, незвичними рухами тулубу, кінцівок, мимічної мускулатури. Для малої хореї характерні періоди покращення, коли гіперкінези у вигляді незвичних рухів майже зникають, та періодичних рецидивів, особливо після вірусних інфекцій, ангіни, тощо. Особливостями цієї форми є дуже рідке залучення у патологічний запальний процес серцевих структур, повна відсутність суглобового синдрому, нормальні показники запального процесу з боку крові (нормальні ШОЕ, серомукоїд, СРП). Діагноз ревматичної хореї базується на клінічному обстеженні, може бути підтверджений лабораторними даними – в більшості випадків у цих дітей визначається позитивний АСЛО, наявність β -гемолітичного стрептококу у носоглотці, але більш ніж у 25% хворих серологічні дані можуть бути від'ємними. У більшості дітей із хореєю посіви із носогорла на наявність β -гемолітичного стрептококу також будуть негативними. Проведення електроенцефалографії не виявлятиме вогнищевої активності головного мозку. Магнітно-резонансне обстеження може вказати на наявність сигнальних відхилень в базальних гангліях, але діагностично цей метод не є чутливим.

У підлітковому віці гіперкінези майже завжди зникають, що констатується загальним одужанням.

Патогномонічним при ревматичній лихоманці ураженням шкіри є кільцевидна еритема, яка уявляє собою рожеві кільцевидні елементи, які не викликають свербіжу, спостерігаються на внутрішніх поверхнях рук та ніг, живота, шиї та тулуба у 1-2% хворих. Елементи можуть зливатися, міняти своє положення протягом доби, зникати, потім знову з'являтися навіть через декілька місяців.

Ревматичні вузлики у дитячому віці практично не спостерігаються. Можуть виявлятися у хворих із тривалим кардитом, мають вигляд малорухливих, безболісних вузликів діаметром до 0,5-2см, які розташовані у сухожильних кінцях м'язів, або на кістковими виступами розгинальних поверхонь ліктьових, колінних, п'ясно-фалангових суглобів, щиколоток. Зникають вони самостійно, без місцевого лікування.

Ревматичний плеврит – супутній стан серцевої недостатності при високому ступені активності ревматичного процесу. Дуже швидко регресує при адекватній протизапальній терапії.

Хронічна ревматична хвороба серця характеризується наявністю набутої вади серця із розвитком того, або іншого ступеня серцевої недостатності на фоні наявності ознак стрептококової інфекції та підвищення показників запальної активності крові. Суглобовий синдром спостерігається на початку захворювання, а потім може бути відсутнім.

Існують окремі особливості перебігу хронічної ревматичної хвороби серця у дітей, зокрема, при повторних ревматичних атаках відзначаються:

- зменшується частота і вираженість екстракардіальних проявів захворювання – біль у суглобах, температурна реакція;
- збільшується тяжкість кардіальної патології, частота розвитку набутих вад серця;
- збільшується ризик розвитку недостатності кровообігу при зниженні активності ревматичного процесу, на тлі дистрофічних і склеротичних змін у серцевому м'язі.

Недостатність мітрального клапану (*insufficiencia valvulae mitralis*), як і інші ревматичні набуті вади серця, формується протягом від 3-х до 5-ти років захворювання, але при високій запальній активності може сформуватися значно швидше. При цьому спостерігається зморщування, вкорочення і неповне змикання стулок мітрального клапана. Під час систолі відбувається постійний зворотній тік крові з лівого шлуночка в ліве передсердя, м'яз якого через перевантаження гіпертрофується. В результаті надмірної кількості крові в порожнині передсердя формується підвищення тиску в лівому передсерді і в малому колі кровообігу. Підвищення навантаження на правий шлуночок призводить до його гіпертрофії. В останню чергу відбувається дилатація і гіпертрофія правого передсердя.

Особливістю недостатності мітрального клапану у дітей є той факт, що при помірному ступені недостатності може тривало спостерігатися стан компенсації.

Перший ступінь недостатності мітрального клапану характеризується наявністю систолічного шуму із максимальною інтенсивністю на верхівці серця, розширенням границь відносної серцевої тупості ліворуч на 1-1,5 см. Другий ступень недостатності мітрального клапану характеризується збільшенням розширення відносної серцевої тупості до 2-3 см ліворуч від середньо ключичної лінії, спостерігається розширення границь відносної серцевої

тупості вверху та праворуч, вислуховується третій тон на верхівці, акцент другого тону на легеневій артерії, збільшується інтенсивність систолічного шуму. При третьому ступені недостатності мітрального клапану спостерігаються виражені ознаки серцевої недостатності із перевантаженням правих відділів серця. При вираженій недостатності шум може здобувати твердий тембр. Шум звичайно добре вислуховується й в положенні лежачи, і у вертикальному положенні, підсилюється після навантаження, добре проводиться за межі серця, іноді на спину. Відзначається зменшення звучності I тону на верхівці, II тон на легеневій артерії, навпаки, акцентований. Верхівковий поштовх посилений і зміщений донизу, можна відзначити зміщення лівої межі серця назовні. Артеріальний тиск не змінюється.

На рентгенограмі при недостатності мітрального клапана серце здобуває мітральну конфігурацію (спостерігається збільшення серця ліворуч і згладженість талії).

На ЕКГ при недостатності мітрального клапана з'являються ознаки гіпертрофії лівого передсердя, лівого шлуночка. При вираженій серцевій недостатності – ознаки гіпертрофії всіх відділів серця, аритмія, екстрасистолія.

На ЕХО-КГ виявляється збільшення порожнини лівого передсердя, лівого шлуночка, діастолічна дисфункція лівого шлуночка I-II типу. При доплерографічному обстеженні виявляється наявність регургітації різного ступеня над стулками мітрального клапану. Самі стулки клапану можуть бути фіброзно зміненими, потовщеними.

Мітральний стеноз (*stenosis mitralis*) у дітей зустрічається рідко і, як правило, при млявому чи латентному плинні ревматичного процесу. Ізольований мітральний стеноз має досить типову звукову симптоматику: ляскаючий I тон, рокочущий пресистолічний шум, мітральний щиглик. При пальпації визначається пресистолічне тремтіння («котяче муркотіння»). Рано розвиваються ознаки серцевої недостатності, застою в малому колі кровообігу. Взагалі гемодинамічні порушення виникають при зменшенні площі мітрального отвору в 2-3 рази. При цьому різко утруднюється просування крові в діастолу з лівого передсердя в лівий шлуночок, ліве передсердя гіпертрофується. Підвищений тиск в лівому передсерді сприяє підвищенню тиску в малому колі кровообігу, легенева гіпертензія веде до гіпертрофії правого шлуночка, далі до його дилатації і формуванню правошлуночкової недостатності. Характерним є ціанотичний рум'янець, ціаноз слизових оболонок.

Рентгенологічно виявляється збільшення лівого передсердя, пізніше – правих відділів серця й ознаки застою в малому колі кровообігу.

На ЕКГ при стенозі мітрального клапану одною з типових ознак вважається гіпертрофія лівого передсердя, пізніше – правих відділів серця.

При ЕХО-ДКГ візуалізується розширення лівого передсердя, підвищення швидкості трансмітрального кровотоку, зменшення відстані діастолічного розходження, зменшення, або відсутність ознак раннього діастолічного прикриття стулок мітрального клапану.

Недостатність аортального клапану (*insufficiencia valvulum aortae*). діагностується по наявності діастолічного шуму, який починається відразу за II тоном і найкраще вислуховується уздовж грудини ліворуч. Границі серця зміщуються лівоуч, верхівковий поштовх посилений і зміщений униз. Периферичні симптоми: блідість, танець каротид, пульс *celer et altus*, зниження діастолічного тиску і збільшення пульсового тиску – у дітей зустрічаються відносно пізно.

На рентгенограмі серце набуває «аортальну конфігурацію»: розширення ліворуч тіні лівого шлуночка, розширення висхідного відділу аорти (серце має вигляд овалу, який лежить на діафрагмі, верхівка заокруглена, відступає від діафрагми).

На ЕКГ недостатність клапанів аорти супроводжується ознаками гіпертрофії лівого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини лівого шлуночка, наявність регургітації над стулками аортального клапану, стулки аортального клапану можуть бути фіброзно зміненими, визначається асиметрія закриття, спостерігається високочастотне трепотіння (флатер) передньої мітральної стулки у наслідок аортальної регургітації.

Стеноз устя аорти (stenosis ostii aortae) в ізольованому варіанті у дітей зустрічається рідко, найчастіше приєднується до недостатності клапанів аорти. В другому міжребір'ї праворуч з'являється грубий систолічний шум з максимумом у середині систоли, шум добре проводиться на судини шийі, іноді там вислухується навіть краще, ніж над аортальним клапаном.

На рентгенограмі в результаті великого напору току крові крізь звужене аортальне кільце спостерігається розширення висхідного відділу аорти, розширення тіні лівого шлуночка із закругленням.

На ЕКГ стеноз клапанів аорти супроводжується ознаками гіпертрофії лівого шлуночка із систолічним та діастолічним перевантаженням.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини лівого шлуночка, підвищення швидкості трансаортального кровотоку, зменшення розміру розходження стулок аортального клапану, стулки аортального клапану фіброзно змінені, постстенотичне розширення висхідного відділу аорти.

Ізольоване ураження тристулкового клапану у дітей при ревматичній хворобі спостерігається виключно рідко, однак явища функціональної недостатності та відносного стенозу можуть нашаруватися в результаті прогресуючої недостатності кровообігу на фоні основного запального процесу.

На рентгенограмі спостерігається розширення правого шлуночка, однак, ознаки легеневої гіпертензії відсутні.

На ЕКГ недостатність та стеноз трикуспідального клапану супроводжується ознаками гіпертрофії правого передсердя, правого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини правого передсердя, підвищення швидкості транклапанного кровотоку, наявність регургітації у праве передсердя, розширення порожнини правого шлуночка, розширення верхньої полої вени, нижньої полої вени, пульсація вен різко підвищується .

Запальне ураження пульмонального клапанного апарату на фоні ревматичного процесу у дітей майже не зустрічається, але його функціональна недостатність може супроводжувати явища легеневої гіпертензії, що розвинулася в наслідок звуження лівого передсердно-шлуночкового отвору (синдром Стиля).

На рентгенограмі спостерігається розширення стовбуру легеневої артерії. На ЕКГ спостерігається гіпертрофія правого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини правого шлуночка, підвищення швидкості трансклапанного кровотоку, наявність регургітації у порожнину правого шлуночка.

Диференційна діагностика. При ревматичній атаці, що протікає з поліартритом, диференціальний діагноз проводять з реактивним артритом і ревматоїдним артритом.

Найбільш складно відмежувати ревматичний артрит від реактивного артриту, тому що і той, і інший по механізмах походження і клінічній картині є близькими. За сучасними уявленнями реактивні артрити слід розглядати як синдром при багатьох інфекційних процесах, тому необхідна їх етіологічна розшифровка. При найбільш частій у шкільному віці вперше виявленій стрептококовій етіології реактивного артрити, патологічний процес правомірно відносити до ревматичної атаки, що перебігає без клінічних ознак ураження серця та починати лікування згідно протоколу. При перенесенні дитиною декількох загострень суглобного синдрому і відсутності ураження серця діагноз ревматичного артрити може вважатися малодостовірним. Оскільки ревматичний поліартрит найчастіше виникає на початковому етапі захворювання, коли підвищення антитіл до антистрептолізину О досягає максимуму, то відсутність вищевказаного підвищення може свідчити на користь реактивного артрити. Але саме підвищення антистрептолізину О, яке супроводжує ознаки артрити, не може свідчити про ревматичний процес, а може вказувати на перенесену стрептококову інфекцію (ангіну, синусит, тощо), на фоні якої може розвинути реактивний артрит. Тільки подальше комплексне обстеження та спостереження може виключити наявність ревматичного процесу в організмі хворого.

При іншій етіології (хламідійна, стафілококова, ієрсиніоз, сальмонельоз, інші.) діагностований артрит є супутнім основному захворюванню, тому лікування проводити треба відповідно етіології.

Поліартритичний синдром при ревматоїдному артриті супроводжується стійкими порушеннями функцій і деформацією суглобів. Ураження охоплюють як симетричні, так і поодинокі суглоби, залучаються дрібні суглоби (міжфалангові), нижньощелепні, суглоби хребта. Рано з'являється ранкова скутість. Змінені лабораторні показники погано коригуються під впливом антибактеріальної терапії.

При ревматичній атаці, що протікає з поразкою міокарда, основні труднощі виникають при диференціальній діагностиці з неревматичними кардитами і станами, що можуть бути позначені як вторинні кардіоміопатії. Тут слід орієнтуватися на виразність симптоматики і кількісні характеристики. При ревматизмі виявляється поліартритичний синдром (випізолзованого ревматичного міокардиту без поліартрити зустрічаються винятково рідко). Сам характер ураження міокарда при неревматичному кардиті має деякі відмінності: об'єктивні дані убогі – невелике послаблення тонів, зниження амплітуди I тону, помірна тахіаритмія, можлива надшлуночкова екстрасистолія, прояви вегетативної дисфункції, лабільність артеріального тиску.

На рентгенограмі – відсутність патологічних змін.

На ЕХО-ДКГ – відсутність ознак органічного ураження міокарду та клапанного апарату серця. Порушення скоротливої спроможності міокарду, розширення порожнин серця, подовження атріовентрикулярної провідності – симптоми, що характерні для органічної ревматичної поразки міокарда, при неревматичному кардиті зустрічаються дуже рідко.

При диференційній діагностиці «малої» хореї із діагнозу доцільно виключити інші випадки вторинної хореї (гіпо- та гіперкальціємія, гіпо- та гіперглікемія, гіпертиреозидизм, вірусні та токсичні ураження центральної нервової системи, хронічну гіпоксію головного мозку, психогенетичні захворювання).

Лікування. Терапія хворого гострою ревматичною лихоманкою проводиться згідно протоколу МОЗ України. Лікування здійснюється поетапно.

На етапі стаціонарного лікування у гостру фазу захворювання призначається ліжковий режим. Тривалість ліжкового режиму залежить від активності патологічного процесу і ступеня поразки серця. При швидкому зниженні активності і відсутності чи незначній поразці серця постільний режим продовжується до 3-4 тижнів. При виражених змінах з боку серця і завжди при поразці клапанного апарату чи недостатності кровообігу II-III ступеня постільний режим продовжується 6 і більше тижнів. Розширення режиму проводять поступово, під контролем інструментальних методів обстеження, проведенням функціональних проб. З 2—3-го тижня призначається лікувальна фізкультура спочатку в ліжковому режимі строго індивідуально.

Дієта хворим на гостру ревматичну лихоманку призначається з підвищеним вмістом білку, вітамінів, але із зменшенням кількості солі та вуглеводів. У випадках призначення гормональної терапії в їжу включаються продукти, що містять велику кількість калію (печена картопля, капуста, фрукти, вівсяна та гречана каші, курага, ізюм, банани, тощо). Прийом їжі повинен біти частим (4-5 разів на добу), малими порціями, обов'язково із контролем випитої та виділеної рідини (сечовий баланс).

Медикаментозна терапія хворого спрямована на дві основні ланки патогенезу – інфекційний агент і імунопатологічну запальну реакцію.

Стрептокок зберігає високу чутливість до багатьох антибіотиків – пеніцилінів, напівсинтетичних пеніцилінів (амоксицилін, амоксицилін клавуланат). Можливе використання цефалоспоринов I покоління: цефалексин (50мг/кг на добу), або цефалоспоринов другого покоління: цефуроксим (цефугіл) (60 мг/кг на добу) на період 10-14 діб. Після закінчення курсу вводяться препарати бензатин бензилпеніциліну (екстицилін, ретарпен) кожні 2 тижні в разовій дозі дітям 600000-800000 Од, підліткам – 1200000- 2400000 Од.

При непереносимості пеніцилінів (алергійні реакції, побічні дії) призначаються макроліди (еритроміцин до 14 років у дозі 20-40мг/кг на 4 прийоми, підліткам – 0,25 4 рази на день, або спірамідин при вазі дитини до 10 кг – 0,375 млн. МО 2-4 рази на день, при вазі 10-20 кг – 0,75млн МО 2-4 рази на день, при вазі більш ніж 20 кг – 1,5 млн. на 10 кг ваги тіла на день у 2-3 прийому; кларитроміцин, азитроміцин).

Нестероїдні протизапальні препарати (НПЗП) призначаються всім хворим на гостру ревматичну лихоманку у гострому періоді, при наявності фебрилітету, кардиту, артриту. Ацетилсаліцилова кислота (50-70 мг/кг у добу у 3 прийоми, але не більш 2 г), підліткам 3-4г на добу. Використовується також ібупрофен (20 мг/кг/ добу у 3 прийоми), диклофенак натрію

(2мг/кг/ добу у 3 прийоми). Нестероїдні протизапальні препарати можуть бути використані при лікуванні ревматизму як самостійно, так і в сполученні з гормональними препаратами. НПЗП призначають на період 1-1,5 місяців до ліквідації ознак запальної активності ревматичного процесу. При I ступені активності НПЗП можуть використовуватись у монотерапії. При високому ступені активності запального процесу (III), ураженні серця (кардіомегалія, клапанні поразки, прогресуюча серцева недостатність), полісерозиті використовується спільне застосування глюкокортикоїдів та нестероїдних протизапальних препаратів. Доза преднізолону взагалі дітям достатня 0,7-0,8мг/кг на один прийом вранці після їжі до досягнення клінічного ефекту (у середньому 2-4 тижні), підліткам доза преднізолону доцільна 20 мг на добу. Однак лікувальний ефект глюкокортикоїдів при ревматичному процесі тим значний, чим вище активність запального процесу. При важкому кардиті із серозитами доза преднізолону призначається 1-2 мг/кг на добу за три приймання на період 4 тижнів із поступовою відміною 2,5мг кожні 7 днів.

Протизапальні препарати, у тому числі і гормональні, звичайно мають невелику ефективність при млявому плинні процесу або малій активності. При затяжному перебізі захворювання, а також первинному ревмокардиті із ураженням клапанного апарату доцільно довгостроково використовувати препарати амінохінолінового ряду: делягіл (5мг/кг після вечері), плаквеніл (7-8мг/кг після вечері) довготривало (3-12 місяців).

Недостатність кровообігу при ревматичному процесі корегується за загальними принципами. При застійній серцевій недостатності використовують наступні групи препаратів:

- Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту (каптоприл 0,2- 0,3мг/кг на прийом кожні 8-12 годин);
- Діуретики: фуросемід (1 мг/кг вранці), спіронолактон (верошпірон 3 мг/кг на 2-3 рази на день);
- Кардіометаболічна терапія: панангін, левокарнітин (агвантар), мілдронат, кардонат, АТФ-лонг, тощо).

Лікування хореї. При наявності «малої» хореї антиревматичне лікування само по собі не є ефективним. Показаний ліжковий режим. При важких випадках хореї призначають нетривалий курс глюкокортикоїдної терапії (0,8-1мг/кг на добу), можливе внутрішньовенне введення імуноглобуліну (0,4г/кг на курс на протязі 5 діб). Для зменшення гіперкінезів призначають фенобарбітал у дозі 100 – 200мг/добу у два прийоми, карбозепін 10/20 мг/кг/добу, вальпроат натрію 20-50 мг/кг/добу в 2-3 прийоми протягом 2-3 тижнів, нейролептики (сульпірид, тіаприд, пімозид, при найтяжчих випадках – галоперидол). До протизапальної терапії треба додавати транквілізатори – діазепам (седуксен) внутрішньо в дозі 0,1 – 0,3 мг/кг за 2-3 прийоми. У випадках, коли гіперкінези можуть завдати шкоди пацієнту (удар головою, пошкодження кінцівок, прикушення язика), необхідно прийняти заходи, які попереджують травмування пацієнта.

II етап лікування передбачає досягнення повної ремісії та відновлення функціональної спроможності серцево-судинної системи та уражених органів. Дитина може бути направлена до кардіологічного санаторію для продовження лікування та адаптації до умов подальшого

життя протягом 30-45 діб, або цей період проходить під ретельним спостереженням лікаря-кардіоревматолога дитячої поліклініки. Дитина продовжує приймати призначену в стаціонарі терапію під контролем даних клінічного спостереження, лабораторних та інструментальних обстежень, проводиться санація хронічних вогнищ запалення, залучається лікувально-оздоровчий режим із індивідуально підібраними фізичними навантаженнями, лікувальною фізкультурою.

III етап охоплює спостереження в поліклініці, де проводиться диспансерне спостереження та здійснюється профілактичне лікування. Мета третього етапу – профілактика прогресування та рецидивів захворювання. Із цією метою використовуються препарати пеніциліну пролонгованої дії. У весняно-осінній період показаний курс НПЗП протягом місяця. Слід відзначити той факт, що профілактичне введення бензатин бензилпеніциліну не попереджує розвиток інфекційного ендокардиту. Тому, при плануванні хірургічних втручань (дентальному, оральному, респіраторному) за годину до маніпуляції призначається амоксицилін у дозі 50 мг/кг одноразово, або ампіцилін 50 мг/кг внутрішньом'язово, або внутрішньовенно. При алергії на препарати пеніцилінового ряду допускається призначення спираміцину, кларитроміцину 15 мг/кг внутрішньо одноразово, або азитроміцин у 10 мг/кг одноразово за годину до процедури, або кліндаміцин у 20 мг/кг внутрішньовенно за 30 хвилин до процедури.

Хірургічне лікування показане дітям із вираженими клінічними проявами серцевої недостатності на фоні набутої вади серця та ускладненнями у вигляді застійної серцевої недостатності III ступеня, яка не піддається консервативній корекції, легеневої гіпертензії, вираженому зниженні систолічної функції лівого шлуночка. Об'єм операції визначається при сумісному огляді кардіоревматолога та кардіохірурга.

Прогноз при гострій ревматичній лихоманці та при хронічній ревматичній хворобі серця серйозний і визначається результатом ураження серця. Після першої атаки у 10—15% дітей формується набута вада серця, після повторних атак цей відсоток значно вищий. Відносно менш сприятливі крайні варіанти активності ревматизму – дуже висока і мінімальна активність, несприятливою ознакою також може вважатися поява недостатності кровообігу під час атаки ревматизму. Велике значення для прогнозу має вчасно призначена терапія і наступна профілактика. Адекватна терапія, призначена в перші 3 дні з часу виникнення атаки, практично виключає значні серцеві поразки. Вторинна профілактика гострої ревматичної лихоманки має за мету попередити рецидиви виникнення стрептококового запалення та прогресування ураження серця у дітей. З цією метою вводяться пролонговані форми пеніциліну: препарати бензатин бензилпеніциліну (екстицилін, ретарпен) вводяться кожні 2 тижні в разовій дозі дітям 600000-800000 Од, підліткам 1200000-2400000 Од. Вторинна профілактика проводиться дітям, які перенесли гостру ревматичну лихоманку без ураження серця до 18 років, дітям, які перенесли ураження серця – до 25 років, при набутій ваді серця – довічно. Диспансерне спостереження. Після закінчення стаціонарного і санаторного лікування хворий ревматизмом надходить під спостереження педіатра і кардіоревматолога поліклініки. Дитина, що перенесла атаку ревматизму, незалежно від характеру самої атаки спостерігається постійно.

Особливо важливе значення в профілактиці повторних атак ревматизму надається вторинній профілактиці ревматизму. Біцилінопрофілактиці підлягають усі хворі незалежно від віку і наявності чи відсутності пороку серця, що перенесли ревматичний процес.

У період виникнення ангін, загострень хронічного тонзиліту, фарингіту, синуситу, повторних гострих респіраторних захворювань усім хворим ревматизмом, незважаючи на проведену профілактику, призначається 10-денне лікування антибіотиками в сполученні з протизапальними засобами – так називана поточна профілактика ревматизму.

Індивідуальна непереносимість препаратів пеніциліну є абсолютним протипоказом до призначення ін'єкцій бензилпеніциліну і єдиним протипоказанням для проведення вторинної профілактики ревматизму. Таким хворим профілактика обмежується поточною профілактикою з використанням замість пеніциліну інших антибіотиків (макролідів).

У плані профілактичних заходів важливим є санація вогнищ хронічної інфекції, причому переважніше застосовувати радикальні методи санації. Крім того, для профілактики використовують санаторні, кліматичні фактори, заняття фізкультурою (при відсутності протипоказань), раціональне харчування. Санаторно-курортне оздоровлення дітям із ревматичною лихоманкою показане на базі місцевих санаторіїв кардіоревматологічного профілю при виключенні ознак гострого запалення.

Питання про заняття фізкультурою вирішується окремо у кожному випадку із урахуванням об'єму ураження серця та інших органів. При відсутності ознак загострення через рік дитина може відвідувати підготовчу групу з фізкультури, через два роки – основну групу, виключаючи участь у змаганнях, кросах.

За перший рік після ревматичної атаки в умовах диспансерного спостереження дитина обстежується щомісяця, на другий рік – 1 раз на 3 місяця, потім, при відсутності загострень – 1 раз на півроку.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 8</i>	Первинні кардіоміопатії (гіпертрофічна, дилатаційна, рестрективна) в дитячому віці: особливості маніфестації та клінічної картини
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Гіпертрофічна, дилатаційна, рестрективна кардіоміопатії у дітей
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми. За останні десятиліття суттєво зросла кількість дітей як з первинними, так і вторинними кардіоміопатіями. Вона є найчастішою причиною раптової смерті серед підлітків під час фізичних навантажень. Тому дуже важливо мати діагностичні критерії для вчасного виявлення даного захворювання та попередження наслідків. Кардіоміопатії - це захворювання міокарду невідомої етіології, основними ознаками яких є кардіомегалія та серцева недостатність.

Під поняттям кардіомегалії розуміють значне збільшення розмірів серця за рахунок його гіпертрофії і дилатації, накопичення продуктів порушеного обміну речовин, розвитку неопластичних процесів. Кардіомегалія – це синдром, характерний для великої кількості патологічних станів серцево-судинної системи, інших захворювань, аномалій серця.

Загальна мета – оволодіти методами обстеження для визначення причини кардіомегалії у хворих; уміти діагностувати і лікувати захворювання, що супроводжуються кардіомегалією, надати допомогу.

Студенти повинні вміти:

1. з аналізом і синтезом отриманих при цьому даних і виявити фактори ризику розвитку кардіомегалії.
2. Інтерпретувати дані основних лабораторних і інструментальних досліджень.
3. Знати сучасну класифікацію кардіомегалій, клінічні прояви, ускладнення, методи діагностики і диференційний діагноз кардіомегалій.
4. Знати принципи сучасної диференційованої терапії кардіомегалій, принципи профілактики, та реабілітації хворих. Визначити прогноз при кардіомегалії.

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: як виявити ознаки, що вказують на наявність кардіомегалії; як скласти діагностичну програму та уявляти, яких результатів можна очікувати від призначених методів обстеження для встановлення клінічного діагнозу; як провести диференційний діагноз з урахуванням провідного діагностичного синдрому – кардіомегалії; як визначити тактику лікування щодо хворого з урахуванням перебігу захворювання, наявності ускладнень.

ВМІТИ: провести об'єктивне обстеження хворого для діагностики кардіомегалії, клінічну та інструментальну симптоматику кардіоміопатій; інтерпретувати дані основних лабораторних і інструментальних досліджень; здобувати знання щодо сучасних методів діагностики, включаючи передові обладнання та дослідження.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з кардіомегалією, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

ПЕРВИННІ КАРДІОМІОПАТІЇ

Згідно консенсусу експертів Американської асоціації серця, кардіоміопатії визначаються, як гетерогенна група захворювань міокарду, асоційованих з його насосною та/чи електричною дисфункцією, які часто (проте не завжди) проявляються гіпертрофією чи дилатацією шлуночків та мають різноманітні етіологічні причини, частина з яких є генетичними (B.J. Maron et al., 2006; M.A. Wakeet et al., 2016). Кардіоміопатії частіше призводять до серцевої смерті або інвалідизації, пов'язаної з хронічною серцевою недостатністю.

Усі кардіоміопатії поділяються на дві великі групи. До первинних кардіоміопатій відносяться випадки з виключним або переважним залученням тільки міокарду серця, що можуть мати вроджену (генетичну), набуту або змішану етіологію. Їх класифікація приведена в таблиці. Слід зазначити, що терміни «дилатаційна», «гіпертрофічна» та «рестриктивна» кардіоміопатії відносяться до клініко-інструментального паттерну ураження міокарду та не виражають етіологічний діагноз, оскільки перераховані патології можуть мати як первинну так і вторинну природу.

ДИЛАТАЦІЙНА КАРДІОМІОПАТІЯ (I42.0)

Дилатаційна кардіоміопатія (ДКМП) – є характерним паттерном змін з боку серця: дилатація та систолічна дисфункція лівого чи обох шлуночків, що виникає внаслідок захворювання міокарду, при відсутності ураження коронарних артерій, перикарду та серцевих клапанів (В.Н.Коваленко, 2008). Актуальність обізнаності лікарів з приводу ДКМП обумовлена прогресуючим перебігом захворювання із наявністю ХСН та частою необхідністю в трансплантації серця на термінальних етапах хвороби.

Епідеміологія. Згідно даних J.A.Towbin et al. (2006), захворюваність на ДКМП серед дітей віком до 18 років складає 0,57/100000 на рік, серед хворих переважають хлопчики.

Дилатаційна кардіоміопатія у дітей частіше зустрічається порівняно з гіпертрофічною. Успадковані (сімейні) форми дилатаційної кардіоміопатії спостерігаються у 25-50% пацієнтів (P. Soares, 2017).

Класифікація первинних кардіоміопатій [B.J. Maron et al., 2006].

Генетичні	Змішаної етіології	Набуті
Гіпертрофічна кардіоміопатія	Дилатаційна кардіоміопатія	Запальна кардіоміопатія (міокардит)
Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка	Рестриктивна кардіоміопатія	Стрес-індукована (такоцубо)
Некомпактна кардіоміопатія		Післяпологова кардіоміопатія
При мутаціях генів PRKAG2 та LAMP-2 – хвороби накопичення глікогену обмежені міокардом		Індуковані тахікардією (аритмогенна дилатаційна кардіоміопатія)
Порушення провідності		У новонароджених від матерів з інсулін-залежною формою цукрового діабету
Мітохондріальні міопатії		
Патологія іонних каналів (синдром Бругада, короткого чи подовженого інтервалу QT тощо)		

Етіологія. В 66% випадків ДКМП визначити причину не вдається (ідіопатична ДКМП). Серед дітей із встановленою причиною, найбільш поширеною є постміокардитична ДКМП (46%), ДКМП внаслідок нервово-м'язевих захворювань (26%) та спадковий тип (14%). При спадковій ДКМП захворювання успадковується аутосомно-домінантно в 68% випадків,

аутосомно-рецесивно – у 24%, Х-зчеплено – в 2%, при цьому у інших 6% пацієнтів виявляється генотип характерний для некомпактної кардіоміопатії лівого шлуночка (J.A.Towbin et al., 2006). Аутосомно-домінантна форма спадкової ДКМП розвивається внаслідок мутації генів, що кодують білки цитоскелета кардіоміоцитів (δ-саркоглікан, β- саркоглікан, десмін та білки саркомерів – α-серцевий актин, тропонін Т, β-важкі ланцюги міозину, тропонін С, 313 α-тропоміозин). Мутація гену ламіну А/С призводить до виникнення суправентрикулярних аритмій, що передують розвитку ДКМП на кілька років. Х-зчеплені випадки частіше пов'язані з м'язовою дистрофією (Дюшена, Бейкера, Емері-Дрейфуса) з дебютом переважно в підлітковому віці. При цьому у дівчаток-носіїв даних генів ДКМП розвивається на п'ятому десятку життя. Велике значення в етіології ДКМП мають також мітохондріальні захворювання, первинні порушення обміну карнітину.

Патогенез. Початкові патогенетичні ланки при ДКМП є дуже різномірними та залежать від її етіології, аж до етапу зниження скоротливості міокарду та втрати кардіоміоцитів із міокардіосклерозом. Починаючи з цього етапу патогенез повністю відповідає типовому перебігу ХСН незалежно від початкової причини.

При ДКМП, пов'язаній з мутацією генів білків міжклітинного матриксу (при м'язових дистрофіях), відмічається послаблення механічного зв'язку кардіоміоцитів, при мутації генів білків саркомерів – патологічні зміни скоротливих структур клітин (В.Н.Коваленко, 2008). При патології обміну карнітину та мітохондріальних захворюваннях страждає апарат енергозабезпечення міокарду.

При постміокардитичних ДКМП мають місце декілька патогенетичних механізмів втрати кардіоміоцитів:

- масивний некроз міокарду під час гострої фази міокардиту з наступним міокардіосклерозом;
- тривала субклінічна персистенція вірусу в кардіоміоцитах з поступовим склерозуванням міокарду;
- найбільш важливим механізмом переходу міокардиту в ДКМП є аутоімунний механізм: при гострій фазі запалення некроз кардіоміоцитів призводить до потрапляння «прихованих» аутоантигенів кардіоміоцитів під «сприйняття» імунними клітинами, відбувається аутоімунізація та синтез аутоантитіл до міокарду із розвитком в'яло перебігаючого аутоімунного міокардиту.

Всі перераховані процеси призводять до поступової втрати кардіоміоцитів із розвитком міокаріосклерозу, дилатації порожнини лівого чи обох шлуночків та зниження їх скоротливості. Надалі розвивається ХСН, патогенетичні ланки якої (див. розділ «Серцева недостатність у дітей» даного посібника) замикають порочне коло прогресуючої втрати кардіоміоцитів.

Крім того, дилатація шлуночків порушує роботу стулок артріовентрикулярних клапанів через розширення їх кілець та віддалення місця прикріплення папілярних м'язів, що призводить до відносного вкорочення хорд. Це веде до появи відносної трикуспідальної чи/та мітральної недостатності. Термін «відносна» вказує на інтактність стулок клапанної функції саме внаслідок змін взаєморозташування допоміжного апарату клапанів.

Міокардіосклероз зазвичай має дрібновогнищеву розповсюдженість, що є субстратом розвитку аритмій по механізму micro-re-entry, а у дилатованих шлуночках зі зниженою скоротливістю внаслідок зменшення швидкості кровоплину створюються умови для тромбозу із наступною тромбемболією артерій великого та малого кіл кровообігу. Тривала застійна серцева недостатність по лівошлуночковому типу може призводити також до розвитку посткапілярної легеневої гіпертензії.

Клінічна картина. Серед хворих дітей 71% на момент діагнозу мають застійну серцеву недостатність, з них 27% – IV функціональний клас ХСН (J.A. Towbin et al., 2006). Клінічна картина обумовлена застійними явищами у великому та малому колах кровообігу, синдромом малого серцевого викиду, порушенням ритму та тромбемболіями, розвитком посткапілярної легеневої гіпертензії.

Симптоми застійної ХСН по лівошлуночковому типу: подовження часу годування грудних дітей (понад 20 хвилин), задишка, пітливість під час годування, порушення фізичного розвитку у немовлят, непереносимість фізичного навантаження у старших дітей. Синдром малого серцевого викиду лівого шлуночка проявляється болем в животі та диспепсією (мезентеріальна ішемія), тахікардією, ниткоподібним пульсом. Симптоми застійної ХСН по правошлуночковому типу: периферичні набряки, асцит, гепатомегалія, набухання шийних вен. Також може бути відчуття серцебиття, перебоїв у роботі серця, пресинкопе, синкопе, синдром раптової серцевої смерті внаслідок порушень ритму.

Характерним при аускультатії є ритм галопу S3, S4, систолічний шум на верхівці серця з іррадіацією в ліву пахову ділянку (відносна мітральна недостатність), симетричні вологі дрібнопухирчасті хрипи в базальних відділах легень (застій крові в малому колі кровообігу).

Кардіоренальним синдромом називають зниження швидкості клубочкової фільтрації у дітей з серцевою недостатністю <90 мл/хв/1,73 м². Наведене ускладнення зустрічається у 1/2 дітей з ДКМП, та є асоційованим з підвищеною смертністю, оскільки замикає порочне коло взаємопотенціювання серцевої та ниркової недостатності (A.Kaddourah et al., 2012).

Електрокардіографія. Найбільш частими ЕГК-ознаками є синусова тахікардія, неспецифічні зміни зубця Т та сегмента ST в нижнє-бокових відведеннях (II, III aVF, aVL, V4, V5, V6), ознаки гіпертрофії ЛШ, рідше – інших відділів серця переважно у важких випадках. Ознаки АВ-блокади I-III ст. повинні викликати підозри на наявність мутації гену кодуючого ламін А/С. При міокардіосклерозі може мати місце патологічний зубець Q в V2-V3 (склероз міжшлуночкової перетинки). У половини пацієнтів виникають аритмії, 1/2 з яких надшлуночкові, інша 1/2 – шлуночкові екстрасистоли, пароксизмальні шлуночкові тахікардії, фібриляція шлуночків.

Рентгенографія органів грудної клітки. Має місце кардіомегалія, збільшення розмірів ЛШ (симптом «качки»), згладжування талії серця (дилатація лівого передсердя).

Трансторакальна доплерехокардіографія. Індикаторним є сполучення дилатації лівого шлуночка з кінцеводіастолічним розміром понад 2z-відхилення згідно площі поверхні тіла (або кінцеводіастолічний індекс понад 80 мл/м²) та його систолічної дисфункції (зниження фракція викиду менше 55% та/або фракції вкорочення менше 25%); також можуть мати місце дилатація правого шлуночка та зниження його скоротливості (зменшення показника TAPSE),

витончення стінок ЛШ, відносна недостатність мітрального клапана, наявність тромбів в порожнинах серця – частіше пристінково в ЛШ та вушку лівого передсердя. У важких випадках можуть бути наявні ознаки діастолічної дисфункції лівого шлуночка (внаслідок значної дилатації та неможливості подальшого розтягнення в діастолу). Під час диференційної діагностики гострого міокардиту та ДКМП виявлення випоту в порожнині перикарда за даними ехокардіографії (перикардит) говорить на користь першого діагнозу.

Лабораторна діагностика. Визначення загального рівня креатинфосфокінази, креатинфосфокінази МВ (відносно кардіоспецифічна), тропоніну I та T проводиться для диференціальної діагностики ДКМП, підвищення сироваткового рівня даних субстанцій характерно для деструкції кардіоміоцитів при гострому міокардиті (не інформативно при ДКМП у дітей з м'язовою дистрофією та міозитом, оскільки також має місце підвищення сироваткового рівня даних маркерів). Рівень мозкового натрійуретичного пептиду зазвичай підвищений, корелює зі ступенем серцевої недостатності та є прогностичним маркером потреби в трансплантації серця. Наявність мутації гена дистрофіну характерна для м'язових дистрофій, підвищення лактату сироватки крові хворого – для мітохондріальних захворювань. Дослідження наявності антитіл до міокарду можуть допомогти виявити постміокардитичну ДКМП та вирішити питання про додаткове призначення протизапальної чи імуносупресивної терапії.

Ендоміокардіальна біопсія. Проводиться здебільшого для диференціальної діагностики з міокардитом. При ДКМП має місце некроз кардіоміоцитів, міокардіосклероз, проте відсутня інфільтрація міокарду імунними клітинами, що характерна для запального його ураження. За результатами гістологічного дослідження можна визначити непрямі ознаки метаболічних або мітохондріальних захворювань. З іншого боку, при витонченні стінки шлуночків проведення ендоміокардіальної біопсії може призвести до їх розриву, гемоперикарду та тампонади серця, тому слід зважати на співвідношення діагностичної цінності та ризику для хворого при вирішенні питання про доцільність процедури.

МРТ серця. Проводиться при неінформативності трансторакальної ехокардіографії (наприклад, при значному ожирінні), а також для диференційної діагностики із запальним ураженням серця. У хворого з міокардитом в T2 режимі буде дифузно або вогнищево виявлятися гіперінтенсивний сигнал від епікардіальних відділів міокарда лівого шлуночка або транмурально (відображає запальний набряк), така ж картина матиме місце і при ранньому дослідженні затримки гадолінію в T1 режимі. При цьому у пацієнтів з ДКМП наведені зміни будуть відсутні (відсутність запального ураження). При відстроеному контрастуванні в місцях кардіосклерозу виявляється гіперінтенсивний сигнал, який допомагає виявити об'єм втраченого міокарду при обох захворюваннях.

Ведення хворих. На перший план виходить лікування серцевої недостатності згідно розділу «Серцева недостатність у дітей» даного посібника.

Оскільки у дорослих, хворих на ДКМП, ризик системної тромбемболії становить 1,5-3,5% на рік, при наявності внутрішньошлуночкового тромбу або анамнезу тромбозу/тромбемболії рекомендована антикоагулянтна терапія варфарином.

При даному виді кардіоміопатії мають доказову базу окремі кардіо метаболічні препарати. Так згідно даних V.M.Azevedo et al. (2005) левокарнітин в дозі 100 мг/кг/день при

ідіопатичній ДКМП у дітей достовірно покращує ехокардіографічні параметри скоротливості ЛШ. Дослідження Н. Tuunanen et al. (2008) та P. Zhao et al. (2013) показали, що триметазидин покращує систолічну функцію ЛШ та переносимість фізичних навантажень при ДКМП у дорослих.

При необхідності антиаритмічного лікування призначають препарати, які не погіршують скоротливість ЛШ: β -блокатори, дигоксин, аміодарон. Імплантація кардіовертера-дефібрилятора знижує загальну летальність при ДКМП на 25%.

У дорослих пацієнтів з ДКМП часто має місце порушення активації ЛШ, що призводить до порушення синхронного його розслаблення. Дослідження у дорослих з тяжкою ХСН та блокадою ЛНПГ показали значне поліпшення симптомів захворювання при імплантації штучного водія ритму. Наведена ресинхронізаційна терапія рекомендована у пацієнтів з розширеним QRS та фракцією викиду <35%. На термінальній стадії застосовується механічна підтримка ЛШ та трансплантація серця.

Рекомендовано систематичне визначення швидкості клубочкової фільтрації у дітей з ДКМП для вчасного виявлення кардіоренального синдрому (A. Kaddourah et al., 2012).

Прогноз. Виживаємість дітей з ДКМП протягом 1 року від встановлення діагнозу – 87%, 2 років – 83%, 5 років – 77%, 10 років – 70%. При цьому без трансплантації серця протягом 1 року обходиться 69% дітей з ДКМП, протягом 5 років – 54%, протягом 10 років – 46% (J.A. Towbin et al., 2006).

ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) – первинне захворювання міокарду, що виникає внаслідок генетично обумовленої неповноцінності його скоротливих протеїнів, характеризується гіпертрофією лівого шлуночка без його дилатації, що не пов'язана із захворюванням серця або системною патологією, які б могли пояснити наявну ступінь гіпертрофії (В.Н. Ковалеко, 2008; В. J. Gersh et al., 2011). Актуальність обізнаності лікарів з приводу ГКМП обумовлена відносно високою поширеністю її серед дорослого населення, тривало безсимптомним перебігом та переважно пароксизмальними епізодами порушенням ритму, що можуть клінічно маніфестувати у вигляді синдрому раптової серцевої смерті.

Епідеміологія. ГКМП є найбільш поширеним видом первинних кардіоміопатій в популяції. Частота складає 1:500 серед дорослого населення. Згідно епідеміологічних досліджень серед дітей Австралії та США частота ГКМП складає 0,3-0,5/100000 дітей (M. K. Jensen et al., 2013).

Етіологія. Первинна ГКМП має генетичне підґрунтя: наявні мутації генів, що кодують білки саркомерів кардіоміоцитів, які успадковуються аутосомно-домінантним шляхом. На сьогоднішній день достовірно виявлені мутації 8 генів: важкого ланцюга β -міозину (14-а хромосома), серцевого тропоніну-Т (1-а хромосома), серцевого тропоніну-І (19-а хромосома), α -тропоміозину (15-а хромосома), серцевого міозинзв'язуючого протеїну С (11-а хромосома), есенціального та регуляторного легких ланцюгів міозину (3-я та 12-а хромосоми відповідно),

а також серцевого актину (15-а хромосома) (В.Н.Коваленко, 2008, Walsh R. et al., 2017). Невиключно, що даний перелік буде розширюватися із подальшими дослідженнями.

ГКМП може бути вторинною на фоні системного захворювання чи генетичних синдромів.

Синдром Нуан. Генетична патологія з аутосомно-домінантним типом успадкування, при якій хворий має зовнішній вигляд, характерний для синдрому Шершевського-Тернена, при нормальному каріотипі. До 90% хворих мають залучення серця у вигляді стенозу клапану легеневої артерії, дефекту міжпередсердної перетинки та гіпертрофічної кардіоміопатії.

LEOPARD-синдром. Названий акронімом, який включає основні прояви синдрому: лентіго, електрокардіографічні відхилення (внутрішньошлуночкові блокади), очний гіпертелоризм, стеноз легеневої артерії, відхилення в розвитку геніталій (крипторхізм, монорхізм у хлопчиків, агенезія одного яєчника у дівчаток), затримка зросту, глухота. Близько 90% дітей мають ГКМП.

При **мітохондріальних захворюваннях** більш характерним є розвиток ДКМП, проте інколи має місце фенотип ГКМП.

Для **хвороб накопичення** (Гоше, Помпе, системний амілоїдоз) більш характерна РКМП, проте можливий розвиток ГКМП або змішаного фенотипу (ГКМП/РКМП).

Атаксія Фрідрейха є аутосомно-рецесивно наслідуваним синдромом, що виникає внаслідок мутації гену фратаксину, характеризується прогресуючим ураженням нервової системи та частим залученням серця у вигляді ГКМП без обструкції вихідного тракту ЛШ.

Крім того, у новонароджених від матерів з цукровим діабетом може мати місце транзиторна гіпертрофія ЛШ, зазвичай асимптомна, яка самостійно регресує протягом 3-6 місяців. Вважається, що даний стан пов'язаний зі збільшеною концентрацією в крові у матері інсуліноподібного фактору росту.

Патоморфологія. При сімейному варіанті ГКМП мікроскопічно має місце тріада ознак: гіпертрофія кардіоміоцитів, дезорганізація їх розташування (в нормі – паралельне, при ГКМП – сітчастоподібне) та інтерстиціальний фіброз. Зміни виявляються також всередині кардіоміоцитів – дезорганізація розташування міофібрил всередині клітини. Крім того, виявляється стенозування інтрамуральних гілок коронарних артерій. Дезорганізація більше 10% міокарда лівого шлуночка високоспецифічна для ГКМП (М.К.Jensen et al., 2013). \

Макроскопічно розрізняють три варіанти ГКМП: асиметрична (60- 95%) – ізольована гіпертрофія міжшлуночкової перегородки (ізольований гіпертрофічний субаортальний стеноз); гіпертрофія різних відділів ЛШ, частіше апікальної частини; симетрична – тотальна концентрична гіпертрофія міокарду лівого шлуночка (5%) (В.Н.Коваленко, 2008, Ingles J., 2017).

Патофізіологія. При ГКМП мають місце наступні патофізіологічні ланки.

Транзиторна або постійна обструкція вихідного тракту лівого шлуночка гіпертрофованою міжшлуночковою перетинкою → синдром малого серцевого викиду у великому колі кровообігу.

Діастолічна дисфункція ЛШ → дилатація лівого передсердя, недостатність мітрального клапану, застійна ХСН за лівошлуночковим типом, посткапілярна легенева гіпертензія.

Можливий розвиток систолічної дисфункції лівого шлуночка з дилатацією його порожнини на пізніх стадіях хвороби (перехід у фенотип ДКМП через дифузний міокардіосклероз).

Аритмії: миготлива аритмія через дилатацію лівого передсердя → ускладнення: тромбоз передсердя/тромбоемболія артерій великого кола кровообігу; шлуночкові тахікардії мають місце у 10% пацієнтів та є поганою прогностичною ознакою; лівошлуночкові екстрасистоли зустрічаються у 2/5 випадків; фібриляція шлуночків → синдром раптової серцевої смерті.

Ішемія міокарда лівого шлуночка аж до гострого інфаркту міокарду внаслідок невідповідності кровообігу наявній потребі, яка виникає через обструкцію дрібних гілок коронарних артерій.

Класифікація. За наявністю обструкції вихідного тракту лівого шлуночка ГКМП поділяється на (B.J. Gerst et al., 2011):

- обструктивну форму (МКХ-10 I42.1) – максимальний градієнт тиску на вихідному тракті ЛШ ≥ 30 мм рт. ст. в спокої або під час фізичного навантаження (динамічна обструкція ЛШ);
- необструктивну форму (МКХ-10 I42.2) – максимальний градієнт тиску на вихідному тракті ЛШ < 30 мм рт. ст. в спокої та під час фізичного навантаження.

У хворих на ГКМП не завжди вдається виявити характерну мутацію генів. Тому в клінічній практиці при наявності паттерну ГКМП за відсутності виявлених мутацій застосовують термін «генотипово негативна/фенотипово позитивна ГКМП». При наявності мутації але відсутності клініко-інструментального паттерну ГКМП можна використовувати поняття «генотипово позитивна/фенотипово негативна ГКМП». Проте оскільки зовсім не обов'язково наявна мутація фенотипово проявиться, а також через відсутність типових проявів захворювання, в останньому представленому терміні правомірність застосування слова «кардіоміопатія» є дискусійною.

Клінічна картина. Більшість пацієнтів не мають взагалі або мають мінімальні клінічні прояви. Нажаль, раптова смерть часто є маніфестним симптомом. Мають місце скарги пов'язані з обструкцією вихідного тракту ЛШ: біль в ділянці серця, задишка, пресинкопе та синкопе частіше при фізичному навантаженні; пов'язаний з ішемією міокарду біль за грудиною, схожий за характеристиками до такого при гострому коронарному синдромі; пов'язані з порушеннями ритму відчуття серцебиття, перебоїв у роботі серця, пресинкопе та синкопе. При фізикальному обстеженні зазвичай при обструктивному типі ГКМП можуть виявлятися pulsus bisferiens (двопіковий пульс), систолічний шум над проекцією клапана аорти (обструкція вихідного відділу ЛШ), який виникає або посилюється при пробах, що зменшують перед- або постанавантаження на ЛШ (наприклад, проба Вальсальве), систолічний шум на верхівці, що проводиться в ліву пахвову ділянку (недостатність мітрального клапану через відсутність коаптації його стулок в систолу).

Електрокардіографія та холтерівське моніторування ЕКГ. Зміни на стандартній ЕКГ виявляються у 95% хворих. До найбільш характерних ЕКГ-ознак належать:

• Порушення процесів реполяризації: негативні зубці Т, депресія сегменту ST у відведеннях I, aVL, V5, V6 (дифузна гіпертрофія ЛШ), у відведеннях II, III, aVF (гіпертрофія базальних його відділів), або у V1- V4 (гіпертрофія міжшлуночкової перетинки); гігантські негативні зубці Т (амплітудою понад -10 мм) у відведеннях V2-V4 – ознака гіпертрофії апікального відділу ЛШ.

- ЕКГ-паттерн гіпертрофії ЛШ.
- Патологічні зубці Q в нижньобочкових відведеннях.
- ЕКГ-паттерн гіпертрофії лівого передсердя.

При холтерівському моніторингу ЕКГ виявляються частіше субклінічні випадки суправентрикулярних аритмій (екстрасистоля, миготлива аритмія) у 50% випадків, нестійкі лівощлуночкові тахікардії – у 25% хворих, можуть бути ознаки симптомної чи безсимптомної ішемії міокарда ЛШ.

Навантажувальний тест (велоергометрія чи тредміл-тест). До 25% дорослих мають патологічну відповідь артеріального тиску на навантаження (підвищення систолічного артеріального тиску менше ніж на 20 мм рт. ст. або його падіння). Причиною цього явища є перезбудження барорецепторів ЛШ або динамічна обструкція його вихідного тракту. В будь-якому випадку, патологічна відповідь артеріального тиску під час навантажувального тесту є фактором ризику раптової серцевої смерті.

Трансторакальна доплерехокардіографія. При нормальній якості візуалізації є достатньо інформативним методом дослідження. Характерними ознаками є (B.J. Gersh et al. 2011, Maron VJ. et al. 2016):

• Виявлення гіпертрофії будь-якого відділу ЛШ (товщина стінки або міжшлуночкової перетинки перевищує межу 2-го z-відхилення згідно площі поверхні тіла) без явної причини (підклапанний, клапанний чи над клапанний стеноз аорти, її коарктація чи інші захворювання із збільшенням постнавантаження на ЛШ) або явна невідповідність ступеня гіпертрофії наявній причині, як правило є достатніми для діагнозу. При цьому визначення індексу маси міокарду лівого шлуночка є неінформативним, так як може мати місце сегментарна гіпертрофія при якій маса всього міокарду ЛШ залишається в межах норми.

• Варіабельна у часі обструкція вихідного тракту ЛШ зазвичай через гіпертрофію прилеглої частини міжшлуночкової перетинки або переднього систолічного руху кільця мітрального клапана та контакту передньої його стулки з міжшлуночковою перетинкою (рисунок 8.2.)

- Дилатація лівого передсердя.
- Недостатність мітрального клапану.
- Діастолічна дисфункція ЛШ.

- Фракція викиду зазвичай підвищена, кінцеводіастолічний та кінцевосистолічний об'єми ЛШ можуть бути зменшені, зниження скоротливості ЛШ та перехід у паттерн ДКМП у дітей відбувається вкрай рідко.

МРТ серця. Показано при неінформативності трансторакальної ехокардіографії (наприклад, значне ожиріння) (клас рекомендацій I, рівень доказовості B (B.J. Gersh et al. 2011)) або за потреби вимірювання об'єму міокаріосклерозу (оцінка відстроченого контрастування гадолінієм).

Стратифікація ризику. До факторів ризику відносяться наявність в сім'ї випадків раптової смерті від ГКМП в молодому віці; гіпертрофія стінки ЛШ або перетинки > 3 см (для дорослих) або >6 z-відхилення у дітей; синкопе, що не мають іншого пояснення; нестійка шлуночкова тахікардія; патологічна відповідь артеріального тиску на тест із фізичним навантаженням (B.J. Gersh et al. 2011). При наявності 2 факторів – ризик раптової серцевої смерті складає 3% на рік, трьох факторів – 6% на рік, при відсутності факторів ризику – менше 1% на рік. Таким чином наявність ≥ 2 факторів обумовлює належність хворого до групи високого ризику раптової серцевої смерті. Оцінка факторів ризику повинна проводитися кожні 12-24 місяці (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C (B.J. Gersh et al. 2011)).

Ведення хворих. Здебільшого тактика ведення хворих регламентована Настановою Американської колегії кардіологічних установ/Американської асоціації серця щодо діагностики та лікування гіпертрофічної кардіоміопатії (ACCF/АНА, 2010) (B.J. Gersh et al. 2011).

Генеалогічний анамнез допомагає виявити родичів-носіїв мутантного гену, які мають ризик розвитку ГКМП. У родичів пацієнта з ГКМП першої лінії споріднення рекомендований клініко-інструментальний скринінг (клас рекомендацій I, рівень доказовості B) та, при наявності у хворого характерної мутації, – генетичний скринінг (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості B). Генетичний скринінг родичів не рекомендований при відсутності виявлення мутацій у пацієнта з ГКМП (клас рекомендацій III, рівень доказовості B). Повторний періодичний клініко-інструментальний скринінг не рекомендований у родичів при негативних результатах генетичного скринінгу (клас рекомендацій III, рівень доказовості B).

При наявності генетичної мутації без фенотипу ГКМП хворому проводяться ЕКГ і ЕХО-КГ кожні 12-18 місяців з віку 12 років (за виключення випадків раптової серцевої смерті в сім'ї, заняття спортом, клінічної підозри на гіпертрофію ЛШ, наявних симптомів ГКМП) до 18-21 року, надалі – 1 раз на 5 років (клас рекомендацій I, рівень доказовості B), при неможливості генетичного аналізу рекомендовано періодичне проведення ЕХО-КГ у родичів першої лінії споріднення за тією ж схемою (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

ЕКГ рекомендовано при первинному обстеженні хворого на ГКМП, при погіршенні симптомів (клас рекомендацій I, рівень доказовості C), 1 раз на рік в плановому порядку (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

Холтеровське моніторування ЕКГ (протягом 24 годин) рекомендоване при первинному обстеженні, при появі нападів серцебиття, запаморочення для виявлення шлуночкової тахікардії та вирішення питання про імплантацію кардіовертера-дефібрилятора (клас рекомендацій I, рівень доказовості B); з тією ж в наступному планово раз на 1-2 роки (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

ЕХО-КГ рекомендовано при первинному обстеженні хворого на ГКМП, при погіршенні симптомів (клас рекомендацій I, рівень доказовості B), 1 раз на рік для контролю (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C), при неінформативності трансторакального ДЕХО-КГ рекомендовано провести трансезофагеальну ДЕХО-КГ (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

Стрес-ехокардіографія рекомендована для виявлення динамічної обструкції ЛШ та її ступеня (тільки при градієнті в спокої. Тредміл-тест або велоергометрія проводиться для виявлення відповіді артеріального тиску, як прогностичного фактора (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості B).

Лікування асимптомних пацієнтів з обструктивною формою ГКМП. У асимптомних пацієнтів з обструктивною формою ГКМП хірургічна септотомія непоказана (клас рекомендацій III, рівень доказовості C). Показано лікування супутніх захворювань (ожиріння, цукровий діабет, артеріальна гіпертензія) (клас рекомендацій I, рівень доказовості C); аеробні навантаження низької інтенсивності показані в контексті здорового способу життя (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C). Ефективність медикаментозного лікування в даному випадку не доведена (клас рекомендацій IIa, рівень доказовості C).

Лікування симптомної обструкції вихідного тракту ЛШ при ГКМП. Перша лінія – β -блокатори (пропранолол 1-2 мг/кг/доза, метопролол, бісопролол) (клас рекомендацій I, рівень доказовості C) (B.J. Gersh et al. 2011). I.O'stman-Smith et al. (1999) показали, що високі дози пропранололу (понад 5 мг/кг/добу) збільшують 10 річну виживаємість дітей з ГКМП з 65% до 100% (рівень доказовості C) в порівнянні з відсутністю лікування та пропранололом в дозі менше 5 мг / кг / добу.

При непереносимості β -блокаторів призначають блокатори кальцієвих каналів (верапаміл). При непереносимості/неефективності медикаментозної терапії показана хірургічна корекція (септальна міотомія; септальна абляція протипоказана до 21 року (клас рекомендацій III, рівень доказовості C). Градієнт тиску на вихідному тракті ЛШ ≥ 50 мм рт ст як у спокої так і при фізичному навантаженні – показання для хірургічної корекції при неефективності медикаментозної терапії для купування симптомів (A. Arghami et al. 2017).

Виживаємість після септальної міотомії через 10 років – 95%, ризик раптової серцевої смерті стає менше 0,9%, ризик постоперативних ускладнень при досвідченості кардіохірурга – менше 1%, останні включають внутрішньошлуночкову блокаду різного ступеня, набутий дефект міжшлуночкової перетинки.

Дігосин (клас рекомендацій III, рівень доказовості B) та ніфедипін (клас рекомендацій III, рівень доказовості C) протипоказані при обструктивній формі ГКМП.

Внутрішньовенне введення фенілефрину (мезатону) в стандартних дозах показане при гострій гіпотензії у хворих з обструктивною формою ДКМП за неефективності довенної інфузійної терапії (клас рекомендацій I, рівень доказовості B).

Лікування діастолічної дисфункції ЛШ та ішемії міокарду при ГКМП: задишка, ангінозний біль – як правило є проявами діастолічної дисфункції ЛШ, ішемії його міокарду. Ефективним є призначення β -блокаторів або блокаторів кальцієвих каналів для поліпшення діастолічної функції, зниження інтенсивності ішемії.

Попередження ускладнень, пов'язаних із порушенням ритму при ГКМП. При відношенні хворого до групи високого ризику раптової серцевої смерті (див. «стратифікація ризику») – показана імплантація кардіовертера-дефібрилятора, при неможливості проведення даної процедури або недостатньому віці хворого – призначають β -блокатори або аміодарон до досягнення можливості проведення даної процедури (місток-терапія).

При розвитку систолічної дисфункції (перехід у фенотип ДКМП) при необструктивній формі ГКМП проводиться лікування ХСН згідно звичайних схемам (клас рекомендацій I, рівень доказовості B) (див. розділ «Серцева недостатність у дітей» даного посібника) (I.O'stman-Smith et al., 1999).

Прогноз. Серед пацієнтів з ГКМП старших 1 року в Австралії та США частота синдрому раптової серцевої смерті складає 1-1,5% на рік. У дітей прогресія до ХСН зазвичай вкрай рідкісна, частіше при вторинній ГКМП. Ризик реалізації генотипу у дітей при наявності мутації генів саркомерів, CRYAB, α -GAL та тітину складає лише 6% (зазвичай в ранньому дорослому віці 20-30 років) (B.J. Gersh et al. 2011)

РЕСТРИКТИВНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Рестриктивною кардіоміопатією (РКМП) називається паттерн ураження серця, що характеризується залученням міокарду/ендоміокарду шлуночків із виникненням їх діастолічної дисфункції по рестриктивному типу при нормальних чи незначно зменшених кінцеводіастолічному та кінцевосистолічному розмірах лівого шлуночка серця, частіше не змінений товщині його стінок, та дилатацією передсердь (Rindler T. 2017). Можуть спостерігатися випадки поєднаного ураження, при яких виявляються типові ознаки РКМП та значне потовщення стінок шлуночків серця, що класифікуються як змішаний фенотип рестриктивної та гіпертрофічної кардіоміопатії (РКМП/ГКМП). Актуальність ранньої діагностики даного захворювання диктується його вкрай несприятливим прогнозом (менше половини хворих живуть без трансплантації серця понад 2 роки), прогресуючим перебігом та високою частотою раптової серцевої смерті від аритмічних чи тромбемболічних ускладнень.

Епідеміологія. РКМП є однією з найбільш рідких кардіоміопатій у дітей, частка якої серед останніх складає не більше 3%. Захворювання в педіатричній популяції найчастіше дебютує між 2 та 11 роками (в середньому в 4,7 роки). Існують дані щодо незначного переважання серед хворих жіночої статі.

Етіологія. При РКМП залежно від причини може уражатися тільки міокард або відбуватися спільне залучення ендокарду та міокарду.

Етіологічна класифікація рестриктивної кардіоміопатії у дітей

Міокардіальне ураження
Ідіопатична РКМП (спорадичний та сімейний варіант)
Постміокардитична
Після експозиції іонізуючого випромінювання
На фоні ювенільного системного склерозу
На фоні системного саркоїдозу із залученням серця

При хворобах накопичення (амілоїдоз, гемохроматоз, хвороба Фабрі, хвороба Гоше, хвороба Помпе тощо)

Ендоміокардіальне ураження

Ендоміокардіальний фіброз Еозинфільний ендоміокардит Лефлера

Ідіопатична РКМП є найбільш поширеним різновидом даної патології у дітей, які не проживають в тропічних територіях. Мутація гену тропоніну I виявляється у половини дорослих хворих зі спорадичним варіантом захворювання. В понад 30% випадків має місце сімейний анамнез РКМП. Мутації гену десміну або гену білку проміжного філаменту успадковуються за аутосомно-домінантним типом та призводять до виникнення сімейного варіанту РКМП, асоційованого з міопатією та прогресуючим ураженням провідної системи серця.

Постміокардитична РКМП та РКМП на фоні саркоїдозу виникають після перенесеного гострого міокардиту чи на фоні саркоїдозного ураження серця, що супроводжується масивним некрозом кардіоміоцитів із наступним розвитком міокардіосклерозу. Іншими механізмами також є подальша субклінічна персистенція вірусу в міокарді та тривалий в'язло перебігаючий саркоїдоз серця із розвитком міокардіофіброзу.

РКМП асоційована з ювенільним системним склерозом є вісцеральним проявом даного захворювання та характеризується збільшенням синтезу сполучнотканинних волокон в інтерстиції (міокардіофіброз) та поступовим заміщенням кардіоміоцитів сполучною тканиною (міокардіосклероз) внаслідок облітерації дрібних судин міокарду.

РКМП асоційована з іонізуючим випромінюванням характеризується поступовим розвитком міокардіофіброзу внаслідок активації фібробластів інтерстицію міокарду при отриманні великої дози опромінення (радіаційна терапія злоякісних пухлин, аварії на ядерних електростанціях тощо).

РКМП асоційована з хворобами накопичення. При інфільтрації міокарду амілоїдом, сполуками заліза (гемохроматоз), глікогеном (глікогенози), ліпідами (хвороба Гоше, Фабрі) відбувається активація фібробластів інтерстицію та розвиток міокардіофіброзу.

Ендоміокардіальний фіброз частіше має місце у жителів тропіків або субтропиків. Залучення обох шлуночків відбувається у 50% хворих, тільки лівого шлуночка – 40% пацієнтів, тільки правого шлуночка – в 10% випадків. Насамперед у патологічний процес втягується три регіони: верхівки шлуночків та підклапанний апарат мітрального клапану, де виявляється фіброз ендоміокарду при інтактних принаймні на початкових етапах перебігу захворювання інших відділах серця.

Еозинофільний ендоміокардит Лефлера. Характеризується еозинофільною інфільтрацією міокарду шлуночків із поступовим розвитком фіброзу. Зазвичай даний патологічний процес відбувається на фоні стійкої (тривалістю понад 6 місяців) еозинофілії (концентрація еозинофілів крові частіше перевищує 1,5 Г/л). Еозинофілія може бути ідіопатичною чи перебігати на фоні лейкемії, паразитарних інвазій, алергічних захворювань. Ендоміокардит Лефлера більше характерний для жителів тропічних та субтропічних регіонів, в яких частота паразитарних захворювань є високою. Крім ендоміокардиту та еозинофілії крові у хворих, на початку захворювання можуть спостерігатися загальні симптоми (кашель,

лихоманка, інтоксикаційний синдром) та виникати еозинофільні інфільтрати в легенях (еозинофільна пневмонія), які швидко минають.

Патогістологія. Макроскопічно при РКМП має місце дилатація обох передсердь із можливим утворенням тромбів частіше в їх вушках. Порожнини шлуночків не розширені, маса серця не збільшена, проте жорсткість стінок шлуночків підвищена. При ендоміокардіальному ураженні мають місце зміни зовнішнього вигляду ендокарду, що стає схожим на поверхню перлини. Залучення ендоміокарду лише в апікальних та базальних відділах шлуночків характерне для ендоміокардіального фіброзу.

Мікроскопічно виявляється ендоміокардіальний/міокардіальний фіброз із гіпертрофією кардіоміоцитів, нормальним розміром порожнини та товщини стінки шлуночків, можливою наявністю тромботичних накладань на ендокарді. Клітинна інфільтрація може мати місце залежно від етіологічної причини РКМП (еозинофілі при ендоміокардиті Лефлера, гігантські клітини при саркоїдозі). При хворобах накопичення в інтерстиції міокарду на фоні ознак фіброзу виявляється інфільтрація відповідними субстанціями.

Патогенез. Незалежно від причини РКМП ключовою ланкою патогенезу є підвищення жорсткості міокарду шлуночків та порушення їх розслаблення в діастолу. При цьому розміри порожнини шлуночків, товщина їх стінки та систолічна функція на початку захворювання як правило не змінюються. Передсердя через перевантаження тиском розширюються. Діастолічна дисфункція шлуночків призводить до розвитку застійної серцевої недостатності в обох колах кровообігу за нормального серцевого викиду.

Біатріальна дилатація є фактором ризику тромбоемболічних та аритмічних ускладнень. Міокард передсердь при тривалій та значній дилатації зазнає дрібновогнищевого склерозування, що є субстратом виникнення надшлуночкових аритмій по механізму «місго-ге-entry», найбільш поширеним з яких є миготлива аритмія. Розширення передсердь також є основою для утворення тромбів в місцях найнижчої інтенсивності току крові – у вушках, з подальшим їх відривом та тромбемболією. Ризик тромбемболії особливо високий при поєднанні значної атріальної дилатації з миготливою аритмією.

З іншого боку в міокарді шлуночків на фоні фіброзу зменшується васкуляризація, що призводить до поступового розвитку ішемічного його ураження. Із прогресуванням захворювання паралельно з фіброзом інтерстицію відбувається дифузний чи дрібновогнищевий міокардіосклероз, який є субстратом для виникнення шлуночкових аритмій та приєднання систолічної дисфункції шлуночків.

Клінічна картина. Клініка РКМП обумовлена застійною серцевою недостатністю, ішемією міокарду, аритмічними та тромбемболічними ускладненнями, клінічними проявами хвороби на фоні якого виникла кардіоміопатія. На момент постановки діагнозу хворі мають ознаки характерні для застою в малому колі кровообігу (задишка при незначному фізичному навантаженні, кашель, 46% пацієнтів мають пароксизмальну нічну задишку), ознаки застою у великому колі кровообігу (асцит, гепатомегалія, периферичні набряки, дилатація шийних вен), при аускультатії може вислуховуватися ритм галопу, серцеві шуми пов'язані з недостатністю клапанів мають місце у 19% пацієнтів. Характерним є позитивний симптом Кусмауля – набухання шийних вен на вдиху через збільшення рестрикції правого шлуночка при збільшенні внутрішньогрудного тиску. Під час перкусії серця може виявлятися розширення відносних

його меж вверх та вправо, що відображає біатріальну дилатацію. Ішемія міокарду клінічно проявляється епізодами болю за грудиною з можливою іррадіацією в ліву щелепу, плече, руку. Аритмічні ускладнення призводять до розвитку відчуття перебоїв у роботі серця, пресинкопе та синкопе у 9% дітей, можуть призводити до синдрому раптової серцевої смерті. Тромботичні ускладнення можуть характеризуватися розвитком тромбемболії легеневої артерії та периферичних артерій великого кола кровообігу, зокрема ішемічним інсультом. При РКМП досить швидко розвивається посткапілярна легенева артеріальна гіпертензія, що вимагає систематичної оцінки тиску в правому шлуночку під час кожного чергового обстеження пацієнта.

Диференціальний діагноз. Перш за все необхідна диференціальна діагностика з констриктивним перикардитом, який має таку ж клінічну картину та дуже схожий паттерн при електрокардіографічному та ехокардіографічному дослідженні (див. відповідний розділ даного посібника). Як і при РКМП має місце біатріальна дилатація внаслідок діастолічної дисфункції шлуночків, проте остання на відміну від РКМП виникає при інтактному ендоміокарді внаслідок констрикції серця потовщеним перикардом зі збільшеною жорсткістю. У встановленні правильного діагнозу допомагають приведені нижче непрямі ехокардіографічні ознаки, а також дані МРТ серця та ендоміокардіальної біопсії з гістологічним дослідженням.

Електрокардіографія та холтерівське моніторування ЕКГ. Характерні ознаки біатріальної гіпертрофії. Епізоди депресії сегменту ST вказують на ішемію міокарду та є предиктором розвитку синдрому раптової смерті внаслідок аритмій. Згідно даних добового моніторування ЕКГ епізоди ішемії міокарду можуть бути безбольовими. Серед порушень ритму найчастіше виявляється миготлива аритмія. Згідно даних M.A. Walsh et al. (2012) у хворих з РКМП не рідкими є порушення провідності внаслідок фіброзу інтерстицію із залученням провідної системи серця. Серед них зустрічаються неповні та повні блокади ніжок пучка Гіса, атріовентрикулярна блокада різного ступеня.

Рентгенографія органів грудної клітки. Характерними є ознаки гіпертрофії лівого передсердя (згладжування талії серця) при нормальному кардіоторакальному індексі. Гіпертрофія правого передсердя зазвичай має скудні прояви на рентгенограмі. При застійній серцевій недостатності по лівошлуночковому типу є ознаки застійних явищ в базальних відділах легень, збагачення легеневого малюнку за рахунок судинного компоненту.

Допплерехокардіографія як правило є достатньо інформативним методом для встановлення діагнозу. Характерним паттерном є біатріальна дилатація при збереженій чи незначно зниженій систолічній функції лівого шлуночка, не розширеній його порожнині та нормальній товщині стінок.

Інколи виявляється змішаний паттерн РКМП/ГКМП при якому окрім зазначених змін має місце значна гіпертрофія лівого шлуночка з чи без обструкції його вихідного тракту, особливо це характерно для випадків мутації гену тропоніну I.

При доплерехокардіографії трансмітрального кровотоку мають місце ознаки рестриктивного паттерну діастолічної дисфункції лівого шлуночка. При тканинній доплерографії виявляється збільшення індексу жорсткості його міокарду. Застійна серцева недостатність за правошлуночковим типом проявляється розширенням нижньої порожнистої вени.

При ехокардіографії у хворих на РКМП треба приділити велику увагу пошуку тромбів у вушках передсердь!

МРТ серця. Проводиться при неінформативності трансторакальної ехокардіографії, а також для диференціальної діагностики з констриктивним перикардитом, при якому частіше виявляється потовщений перикард. Проте слід пам'ятати, що існують випадки констриктивного перикардиту, коли еластичні властивості перикарду змінюються без збільшення його товщини.

Ендоміокардіальна біопсія. Має значення для диференціальної діагностики РКМП з констриктивним перикардитом, при якому гістологічна картина міокарду є інтактною. Крім того даний метод дозволяє виявити інтерстиціальну інфільтрацію міокарду при хворобах накопичення, характерні ознаки серцевого саркоїдозу, еозинофільну інфільтрацію при ендоміокардиті Лефлера.

Ведення хворих. Єдиним методом лікування РКМП, що дозволяє уникнути летального кінця, є трансплантація серця. Рекомендована профілактика зневоднення, яке приводить до зменшення переднавантаження серця та погіршення діастолічної дисфункції. Консервативна терапія є симптоматичною та направлена на лікування серцевої недостатності (див. відповідний розділ), попередження ускладнень. Треба пам'ятати, що хворим на РКМП дигоксин та інші препарати з позитивною ізотропною дією є протипоказаними, оскільки вони збільшують тонус міокарду лівого шлуночка, підвищуючи його жорсткість, поглиблюючи діастолічну дисфункцію. Для зменшення проявів застійної серцевої недостатності призначають діуретики та блокатори ангіотензинперетворюючого ферменту/рецепторівангіотензину II. При вираженій тахікардії з метою контролю ритму призначають β -блокатори. Блокатори кальцієвих каналів дозволяють «розслабити» міокард та зменшити діастолічну дисфункцію лівого шлуночка, проте їх призначення потребує обережності з приводу виникнення систолічної дисфункції. При наявності шлуночкових аритмій та виявленні епізодів ішемії міокарду, які є предикторами раптової серцевої смерті, вирішується питання про імплантацію кардіовертера-дефібрилятора. Антиагрегантна чи/та антикоагулянтна терапія показані при значній дилатації передсердь та наявності передсердних аритмій (особливо миготливої аритмії) для попередження передсердного тромбозу із подальшою тромбемболією. Лікування та профілактика аритмічних ускладнень приведена у відповідному розділі даного посібника.

Прогноз. Згідно даних S.A.Webber et al. (2012) без трансплантації серця протягом 1, 2 та 5 років при РКМП виживають 48%, 34%, 22% дітей відповідно; при змішаному паттерні РКМП/ГКМП – відповідно 65%, 53%, 43%.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 9</i>	Вторинні кардіоміопатії у дітей
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Міокардіодістрофії у дітей
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми. Термін «міокардіодистрофія» було запропоновано Г.Ф. Лангом в 30-ті роки ХХ століття, коли почалося докладніше вивчення захворювань міокарда, але так і не отримав міжнародного визнання. У зарубіжній літературі термін «міокардіодистрофія» відсутня як окремо виділене захворювання, всі процеси, що вказують на наявність дистрофічних змін у міокарді, належать до кардіоміопатій. Медикаментозне лікування міокардіодистрофії, що застосовується в даний час, не здатне повністю усунути захворювання, тому необхідно вдосконалення фармакотерапії та її корекція на кожній стадії цієї хвороби.

Загальна мета – оволодіти методами обстеження для визначення причини вторинної кардіоміопатії у хворих; уміти діагностувати і лікувати захворювання, що супроводжуються клінічною картиною вторинної кардіоміопатії, надати допомогу, освоїти основні принципи терапії і профілактики.

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: основні діагностичні критерії різних форм кардіоміопатій; як виявити ознаки, що вказують на наявність вторинної кардіоміопатії; як скласти діагностичну програму та уявляти, яких результатів можна очікувати від призначених методів обстеження для встановлення клінічного діагнозу; як провести диференційний діагноз з урахуванням провідного діагностичного синдрому – вторинної міокардіопатії (міокардіодистрофії); як визначити тактику лікування щодо хворого з урахуванням перебігу захворювання, наявності ускладнень.

ВМІТИ: провести об'єктивне обстеження хворого для діагностики хвороби, клінічну симптоматику вторинної кардіоміопатії; інтерпретувати дані основних лабораторних досліджень (клінічний аналіз крові, протейнограма, гострофазові показники, показники пошкодження серцевого м'яза, коагулограма); оцінити результати інструментальних та рентгенологічних досліджень – електрокардіограма, ультразвукове дослідження серця, рентгенологічне дослідження органів грудної клітки; здобувати знання щодо сучасних методів діагностики, включаючи передові обладнання та дослідження

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування.	Муляжі, історії хвороби, результати
1.1.	Організаційні питання			

1.2.	Формування мотивації			аналіз та обстежень.
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки		Тестовий контроль.	Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з вторинною кардіоміопатією, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

ВТОРИННА КАРДІОМІОПАТІЯ (міокардіодістрофія)

В процесі виникнення ураження міокарда при різних патологічних станах істотне значення має порушення обміну речовин у міокарді, порушення іннервації, транспорту та утилізації енергії в кардіоміоцитах, тобто їх енергозабезпеченні. Зміна різних факторів внутрішнього середовища організму при захворюваннях, не пов'язаних з патологією кровообігу, впливає на міокард за рахунок перебудови нейро-ендокринної регуляції серця, що проявляється в гіперфункції серцевого м'язу, потребою підвищеного забезпечення киснем, при невідповідності – виникнення енергетичного дефіциту, виникненням метаболічних порушень в серцевому м'язі, порушенні гомеостазу. Метаболічні або дегенеративні ураження серця відносять до некоронарогенних захворювань серця – групи різних по етіології і патогенезу хвороб серцевого м'язу запального, дистрофічного або дегенеративного характеру, не обумовлених поразкою коронарних судин, артеріальною гіпертензією та ревматизмом.

На VII Конгресі кардіологів України (Київ, 2000 р) була прийнята класифікація некоронарогенних хвороб серця у дорослих на основі термінології та номенклатури МКБ-10 серед яких були виділені наступні функціональні, метаболічні та дегенеративні ураження серця:

Група уражень серця

I. Функціональні
<ul style="list-style-type: none"> • Соматоформна (соматогенна) вегетативна дисфункція (F45.3) • Кардіальний невроз (функціональна кардіоміопатія) • Нейроциркуляторна астения (дистонія)
II. Метаболічні та дегенеративні (дистрофічні)
<ul style="list-style-type: none"> • Кардіоміопатія при метаболічних порушеннях та розладах харчування (I43.1-2) • Кардіоміопатія при інших хворобах, класифікованих в інших рубриках, в тому числі тиреотоксична хвороба серця (I43.8) • Подагричне серце (I43.8) • Міокардіофіброз (I51.4) • Амілоїдоз серця та інше (I43.1) • Алкогольна кардіоміопатія (I42.6) • Кардіоміопатія, яка виникла під дією лікарських та інших зовнішніх факторів (I42.7) • Дегенерація міокарду (I51.5)

Виділення метаболічних і дегенеративних (дистрофічних) уражень серця в окрему групу некоронарогенних захворювань серця обумовлено декількома причинами:

- функціональні порушення серця, що виявляються при обстеженні не завжди можна пояснити наявністю органічної патології;
- виявлена зміна скоротливої функції міокарда не супроводжується морфологічними змінами в м'язі серця.

В 2006 році Американською асоціацією серця (ААС) була запропонована класифікація кардіоміопатій (КМП), в якій незапальні захворювання серцевого м'яза поділяються на первинні та вторинні. До первинних віднесені ті, при яких уражається тільки (або переважно) міокард. При вторинних КМП серце уражається разом з іншими органами, залученими в системне (поліорганне) захворювання. Ця група включає захворювання з відомою етіологією.

В 2008 році була опублікована нова класифікація Європейського товариства кардіологів (ЄТК). Європейська класифікація більшою мірою орієнтована на клініку і заснована на поділі КМП залежно від морфологічних і функціональних змін міокарда шлуночків серця, вона є більш зручною для широкого використання в повсякденній клінічній практиці. Згідно ЄТК, КМП – це «патологія міокарда, при якій відбуваються його структурні або функціональні порушення, не обумовлені ішемічною хворобою серця, гіпертензією, клапанними вадами і вродженими захворюваннями».

В практиці дитячого кардіоревматолога доцільно виділяти нозологічну форму вторинних кардіоміопатій. Вторинні кардіоміопатії (ВКМП) – це незапальні ураження міокарда, в основі яких лежить порушення обміну речовин, пов'язаних з процесами утворення енергії і перетворення її серцевим м'язом в механічну роботу і можливим подальшим розвитком дистрофії останнього і виникненням серцевої недостатності міокардіального типу. Причиною вторинної кардіоміопатії можуть бути порушення електролітного балансу, екзогенні інтоксикації, хронічні інфекції, ендокринопатії, що сприяють розвитку кардіоміоцитарної гіпоксії, порушенню енергетичного балансу в клітинах міокарду. Власне енергетичний дефіцит, який розвивається на фоні постійної або епізодичної гіпоксії, є потужним стресорним фактором, що активує систему адренокортикоїдний гормон –

глюкокортикоїди, підсилює симпатико-адреналовий вплив на роботу серцевого м'язу, який може супроводжуватись енергетичним дисбалансом, розвитком дистрофії міокарда.

До причин, які обумовлюють виникнення ВКМП можна віднести:

- хронічні позакардіальні патологічні процеси, які супроводжуються явищами інтоксикації (тонзиліт, аденоїдит, фарингіт, отит, хронічні захворювання кишкової, біліарної, сечостатевої системи та ін.);

- хронічні розлади харчування із порушеннями білкового або жирового обміну (гіпотрофія, паратрофія);

- ендокринні захворювання (порушення функції щитовидної залози, як гіперфункція, так і гіпофункція, цукровий діабет, патологія кори надниркових залоз, тощо);

- гіпо- або авітамінози;

- анемії;

- інфекційні захворювання (вірусні, бактеріальні, грибкові, паразитарні інфекції, при чому вирішальна роль належить не самій інфекції, а структурним змінам в міокарді, до яких ця інфекція призводить);

- електролітний дисбаланс (до електролітного дисбалансу може привести тривала діарея, блювання, деякі захворювання нирок);

- фізичні фактори зовнішньої дії (іонізуюча радіація, гіперінсоляція, переохолодження, перегрівання);

- фізичне тривале перенапруження; - вплив на серцевий м'яз хімічних сполук, у тому числі лікарських засобів (антибіотики, анальгетики, цитостатики, побутові хімікати, тощо).

Така різноманітність причин, що викликають негативний вплив на стан серцевого м'язу у дітей, викликаючи ВКМП, обумовлено низкою факторів, серед яких найбільш значущим є безпосереднє пошкодження кардіоміоцитів і їх органел, що відбувається внаслідок кисневого дефіциту, що розвивається на тлі основного патологічного стану.

Патоморфологія міокарда при вторинній кардіоміопатії визначається основним захворюванням (етіологічним фактором) і характеризується відсутністю запальних і некротичних змін. Як показано багатьма дослідженнями, одним із найбільш важливих патогенетичних механізмів порушення функції серцевого м'язу при ВКМП є розвиток дисметаболических змін у кардіоміоцитах, що проявляється зниженням синтезу АТФ, порушенням трансмембранних іонних потоків, ендоцитоплазматичним накопиченням продуктів метаболізму (зокрема лактату), вакуолізацією та, в кінцевому рахунку, вогнищевим некрозом клітин міокарду. Ураження м'язових волокон поєднується зі змінами строми, порушеннями мікроциркуляції і іннервації серця.

За допомогою електронної мікроскопії при міокардіодистрофії виявлені наступні зміни в м'язі серця: набряк міоцитів, набухання мітохондрій, фрагментація і розчинення крист, просвітлення ядер цитоплазми міофібрил, розширення околядерних просторів, набряк саркоплазми, розширення просвіту Т-трубочок, тощо. В результаті набряку саркоплазми

міофібрили розщеплюються на протофібрилли нерідко з їх розривами. Порушення архітекτονіки міофібрил супроводжується зниженням активності в них ферменту сукцинатдегідрогенази і глікогену. В результаті цих змін знижується енергозабезпечення міофібрил, порушуються цикл скорочення і розслаблення, інтенсивність окислювально-відновних процесів. Порушення просторових взаємовідносин між міофібриллами, мітохондріями і саркоплазмою, а також іонної проникності сарколеми міофібрил і її дериватів супроводжується зменшенням скоротливої здатності м'язової клітини, а при значній поширеності цих змін – всього дистрофічно зміненого міокарда.

Патогенез. У розвитку метаболічної кардіоміопатії виділяють кілька стадій (В.Х. Василенко, 1989):

1. Нейрофункціональна стадія, коли визначаються переважно симптоми вегетативної дисфункції;
2. Обмінно-структурна (стадія органічних змін);
3. Серцева недостатність метаболічної форми.

Вегетативна дисфункція проявляється активацією симпато-адреналової системи, особливо це виражено при тиреотоксикозі, різних інтоксикаціях, при фізичному перенапруженні. Гіперкатехоламінемія, що виявляється при активації симпато-адреналової системи, сприяє пригніченню тканинного дихання, зменшенню утилізації кисню кардіоміоцитами, посиленню перекисного окислення ліпідів в міокарді, надлишковим надходженням іонів кальцію в кардіоміоцити, що призводить до надмірного накопичення кальцію в цитоплазмі, мітохондріях, очаговому лізису міофібрил. Надлишковий адренергічний вплив на клітини міокарда супроводжується неекономним внутрішньоклітинним використанням кисню з одночасним зменшенням виходу АТФ, що призводить до порушення процесів окисного фосфорилування і розвитку гіпоксії міокарда.

При ряді захворювань, в першу чергу при цукровому діабеті, дифузному токсичному зобі, гіпоксемічних станах, спостерігається порушення ліпідного обміну в міокарді, що відіграє відповідну роль в розвитку метаболічної кардіоміопатії. При наявності надлишку катехоламінів та іонів кальцію в цитоплазмі кардіоміоцитів відбувається надмірна активація ліпаз, розщеплюються нейтральні жири, в надмірній кількості утворюються вільні жирні кислоти, накопичення яких, з одного боку, поряд з катехоламинами і іонами кальцію активізує фосфоліпази і розпад фосфоліпідів мембран органел, з іншого боку активує перекисне окислення ліпідів. Розпад фосфоліпідів мембран призводить до зниження активності калію, в наслідок чого кардіоміоцити втрачають іони калію і одночасно в цитоплазмі кардіоміоцитів збільшується вміст іонів кальцію, що сприяє електричній нестабільності міокарда, появи аритмій, зростанню ступеня енергетичного дефіциту, порушенню скоротливої функції міокарда.

Для фізіологічного процесу збудження та скорочення міокарда відома важлива роль іонів кальцію. Деполяризація мембрани веде до відкриття кальцієвих каналів у плазматичній мембрані, по цих каналах іони кальцію надходять в кардіоміоцит. Внутрішньоклітинна концентрація іонізованого кальцію регулюється саркоплазматичним ретикуломом. Сила скорочення міокарда пропорційна концентрації іонізованого кальцію всередині клітини, а

ритмічна зміна систоли і діастоли забезпечується на клітинному рівні човниковим рухом іонів кальцію із саркоплазматичного ретикулюма до міофібрил і назад. При метаболічній кардіоміопатії підвищується проникність мембрани для іонів кальцію, надлишково відкриваються кальцієві канали, концентрація іонів кальцію в саркоплазмі підвищується, що сприяє порушенню розслаблення міофібрил, збільшенню поглинання іонів кальцію мітохондріями, що призводить до роз'єднання окисного фосфорилування і тканинного дихання, активації кальцій-залежних протеаз, які руйнують міофібрили і активують фосфоліпази в мітохондріях. Залежно від вираженості відображених порушень може виникати або помірне, оборотне порушення функції, метаболізму і структури міокарду, або формування в ньому вогнищ кардіосклерозу.

У розвитку метаболічної кардіоміопатії певна роль належить пошкодженню лізосомальних мембран і виходу лізосомальних ферментів в цитоплазму кардіоміоцита. У результаті дестабілізації лізосомальних мембран відбувається вихід з лізосом і надходження в цитоплазму кардіоміоцитів лізосомальних ферментів – кислих гідролаз, які мають шкідливий вплив на міокард, пригнічуючи ферментні системи, посилюючи тим самим порушення електролітного балансу і енергетичний дефіцит. Крім того, лізосомальні ферменти сприяють лізису мембрансаркоплазматичного ретикулюма і мітохондрій. Прогресування зазначених патогенетичних факторів призводить до порушення процесів біологічного окислення і розвитку енергетичного дефіциту в міокарді.

Хронічні запальні процеси в порожнині носа, глотці і мигдалинах відіграють важливу роль у розвитку вторинної кардіоміопатії у дітей. Під впливом стрептококових токсинів порушується бар'єрна функція мигдаликів, і токсичні продукти життєдіяльності мікробів, а також речовини, що утворюються при пошкодженні тканин, проникають в загальний потік крові і в усі органи і тканини. Серед токсичних субстанцій можна виділити токсини стрептокока (протеїназа, стрептолізин-О, стрептофібрінолізін, стрептогіялуронідаза, дезоксирибонуклеаза), токсини клітинної стінки та цитоплазми бактерій. Експериментально доведено, що стрептолізин-О надає токсичну дію на кардіоміоцити шляхом порушення окисного фосфорилування і дихання в мітохондріях клітин серця, руйнує мембрани лізосом із звільненням ферментів (В-глюкуронідази і кислої фосфатази). Стрептогіялуронідаза, пошкоджуючи гіялуранову кислоту основної речовини сполучної тканини, призводить до порушення проникності біологічних мембран (судин, тканин).

Важливе значення в розвитку впливу хронічного інфекційного запалення мигдаликів на серце має розвиток сенсibilізації організму на структурні компоненти та токсини інфекційних агентів. Алергічна перебудова організму здійснюється спочатку тільки під впливом антигенів стрептококів, стафілококкоїв, тощо – моноалергія. При повторних загостреннях тонзиліту, що перебігає за участю різноманітної мікробної флори, в сенсibilізованому організмі дитини починають розвиватися патологічні реакції і на інші інфекційні алергени (поліаллергія). Окрім цього ряд антигенів мікробних збудників можуть перехресно реагувати із серцевою тканиною, сприяючи розвитку аутоалергічних реакцій. Окрім того, при хронічній інтоксикації, що спостерігається при тривалому запаленні в мигдаликах, спостерігається розвиток дисфункції вегетативної нервової системи: дисбаланс катехоламінів (знижується рівень норадреналіну, збільшується кількість адреналіну), що супроводжується значним підвищенням вмісту метаболіту парасимпатичної частини вегетативної нервової системи – серотоніну. Катехоламіни, впливаючи на міозин, змінюють проникність тканинних мембран і призводять

до зрушень іонної рівноваги в серцевому м'язі. У результаті зазначених змін порушуються обмінні процеси в міокарді, що здійснюють скорочення м'язових волокон.

Наведені патогенетичні фактори метаболічної кардіоміопатії є, звичайно, неспецифічними і беруть участь у патогенезі багатьох захворювань, що призводять до розвитку метаболічної (вторинної) кардіоміопатії. Прогресування зазначених патогенетичних факторів призводить до порушення процесів біологічного окислення і розвитку енергетичного дефіциту в міокарді.

Міокардіодистрофія, що розвивається на фоні інфекційних хвороб, лише в рідкісних випадках веде до стійких змін міокарда; зазвичай відновлення обміну в міокарді і нормалізація діяльності серця наступають в найближчі тижні після завершення основного захворювання. Розвиток ВКМП при хронічних інфекційних інтоксикаціях пов'язаний не тільки з прямим впливом на міокард токсинів, але і з часто супутніми гіповітамінозом, зниженням функції ряду ендокринних залоз і органів виділення, анемією, дефіцитом амінокислот та іншими порушеннями в організмі.

При розвитку вторинної кардіоміопатії у хворих **на цукровий діабет** внаслідок дефіциту інсуліну порушується утилізація глюкози тканинами, збільшується розщеплення ліпідів і білків. Поступово розвиваються гіперглікемія, гіперкетонемія, гіперліпідемія, диспротеїнемія, метаболічний ацидоз. Крім подібних порушень обміну речовин, при цукровому діабеті виникає гіпоксія, пов'язана з розвитком мікроангіопатій, зміною реологічних властивостей крові і порушенням транспорту кисню. Розвитку вторинної кардіоміопатії при цукровому діабеті сприяє також порушення нейроендокринної регуляції роботи серця внаслідок переважання ефектів контрінсулярних гормонів – АКТГ, СТГ, катехоламінів, тощо. Під впливом перелічених факторів формуються дистрофічні процеси в міокарді.

У хворих **на тиреотоксикоз** ВКМП розвивається внаслідок впливу надлишку гормонів щитовидної залози на обмінні процеси в міокарді і роботи серця в режимі гіперфункції. Порушуються процеси окисного фосфорилування, зменшується вміст макроергічних сполук в міокарді внаслідок надлишку тироксину. Знижується синтез глікогену, білка, збільшується його розпад, зменшується вміст калію, фосфору, креатину, різко підвищується чутливість міокарда до адреналіну і норадреналіну. Перелічені метаболічні порушення в умовах гіперфункції міокарду призводять до розвитку дистрофічних змін в міокарді.

Вторинна кардіоміопатія **при гіпотиреозі** обумовлена зменшенням вмісту гормонів щитовидної залози в організмі, в результаті чого пригнічується активність обмінних процесів у серцевому м'язі: знижується інтенсивність окисного фосфорилування, сповільнюється синтез білка, зменшується поглинання кисню в міокарді. Означені порушення призводять до зниження скоротливої здатності міокарда, пов'язаної з порушенням функції скоротливих білків. При вторинній кардіоміопатії на фоні порушення харчування у вигляді паратрофії серце оточується жировим панциром, спостерігається збільшенням жирових скупчень під епікардом, в поверхневих шарах міокарда та під ендокардом обох шлуночків з залучанням інтерстицію міокарда. Розростання субепікардіальної сполуки веде до атрофії м'язових волокон міокарда, їх зникнення і заміщенню жировою тканиною, що само по собі сприяє зниженню скоротливої спроможності міокарду, компенсаторно збільшуються розміри

серця за рахунок гіпертрофії і дилатації обох шлуночків, особливо лівого. При гіпотрофії недостатнє споживання білків, вуглеводів, жирів веде до прогресуючої втрати м'язової і жирової тканини. Явний харчовий дефіцит розвивається внаслідок підвищення метаболізму, катаболізму, анорексії, інфекцій або інших захворювань. Розрізняють два види синдрому білково-енергетичної недостатності харчування: перший – кахексія (дефіцит калорій), що виявляється зупинкою росту у дітей, втратою жирової тканини, генералізованим зниженням об'єму м'язових тканин без набряків, другий – квашиоркор (дефіцит білка), що виявляється гіпоальбумінемією, генералізованими набряками, дерматитом, збільшенням і жировою дистрофією печінки і відносно збереженою жировою тканиною. Ці синдроми рідко існують в чистому вигляді і, як правило, частково збігаються. З боку серцево-судинної системи спостерігаються оборотні порушення скоротливої спроможності міокарду, його структури і провідної системи із явищами аритмій. Вторинна кардіоміопатія (міокардіодистрофія) розвивається одночасно з дистрофією інших органів. Серед морфологічних змін міокарда виявляються бура атрофія, вакуолізація міофібрил, зміни хроматину ядер і мітохондрій. Основні симптоми з боку серцево-судинної системи – синусова брадикардія, зменшення хвилинного об'єму, зниження венозного і артеріального тиску. Набряки, що спостерігаються при аліментарній дистрофії, звичайно є результатом гіпопротеїнемії, а не серцевої недостатності.

Розвиток вторинної кардіоміопатії серед хворих з **персистуючою анемією** пов'язаний насамперед з прогресуванням ремоделювання міокарда лівого шлуночка. На початку формування анемічної кардіоміопатії спостерігається гіперкінетичний тип кровообігу, що є пристосуванням на зменшення оксигенації крові: відзначається збільшення серцевого викиду, частоти серцевих скорочень і ударного об'єму з одночасним зниженням загального периферичного опору. Вже на ранній стадії розвитку анемічної кардіоміопатії спостерігається активація ключової нейрогормональної ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, збільшується секреція вазопресину. Якщо анемія триває довгий час (що зберігає тканинну гіпоксію), посилюється енергетичний дефіцит, а це провокує розвиток дистрофічних змін в міокарді і пригнічення його функціональності. Важливим етапом розвитку анемічної кардіоміопатії вважають поступову дилатацію порожнин серця, головним чином лівого шлуночка. При відсутності адекватного лікування може розвинутися серцева недостатність.

Міокардіодистрофія при вітамінній **недостатності вітаміну В1** (тіамін), розвивається на фоні глибокого порушення вуглеводного обміну і процесів утворення енергії в міокарді. Не тільки в міокарді, але і в крові накопичуються кислі продукти проміжного обміну (молочна, піровиноградна кислоти). Недостатність серця при гіповітамінозі В1 розвивається в умовах підвищеної роботи серця, так як на початку захворювання збільшуються хвилинний об'єм і венозний приплив до серця. При недостатності в організмі нікотинаміду (вітаміну РР) зміни серця обумовлені порушенням вуглеводного обміну внаслідок нестачі нікотинової кислоти (ніацину). Серце при пелагрії не збільшується.

Важкий дефіцит **вітаміну С** супроводжується дистрофією міокарда без морфологічних проявів, а вогнищеві крововиливи в міокард можуть стати причиною раптової смерті.

Розвиток вторинної кардіоміопатії **при фізичному перевантаженні** актуальний не тільки для занять спортом, а й для дітей, які мають гіподинамію, що призводить до фізичної перенапруги в умовах невідповідності тренуваності серця та запропонованого навантаження.

Можна виділити гостре і хронічне фізичне перенавантаження. Гостре фізичне перенавантаження виникає у відповідь на навантаження, неадекватне рівню тренуваності. Морфологічні зміни в такому випадку, характеризуються розвитком контрактур міокардіоцитів за рахунок надлишкового накопичення іонів кальцію. Хронічне перенапруження міокарда розвивається на тлі пред'явлення організму високих тренувальних навантажень, особливо в умовах перенесеної інфекції, психоемоційних стресів, змагань, швидкому зменшенню ваги. Показана роль в розвитку ВКМП надлишку катехоламінів, гіпокаліємії, факторів стресу. При хронічній фізичному перенапруженні в міокарді виникають деструктивні зміни ультраструктури кардіоміоцита.

Клінічні ознаки

Патогномонічних ознак метаболічних уражень серця не існує. Діти скаржаться на задишку і серцебиття при фізичному навантаженні, підвищену стомлюваність, іноді неприємні відчуття, біль колючого характеру в області серця. Межі серця не відрізняються від норми. У подальшому серце може збільшуватись, частіше за рахунок лівого шлуночка, верхівковий поштовх і тони серця послаблюються. Ослаблення звучності 1-го тону призводить до зміни співвідношення тонів над верхівкою (акцент другого тону). Може спостерігатися тахікардія, екстрасистоля. Більшість наведених симптомів під впливом лікування регресує, що свідчить про оборотності дистрофічних змін в міокарді. Явні клінічні ознаки серцевої недостатності з'являються зазвичай лише при глибоких, що визначаються вже морфологічно, змінах міокарда.

Тонзилогенна ВКМП зустрічається у 60% дітей із хронічними запальними змінами мигдаликів. Спостерігається підвищена стомлюваність, яка особливо виражена у школярів, блідість шкіри, синява під очима, знижена маса тіла. З'являється біль в області серця колючого характеру, головним чином при хвилюванні або перевантаженні в школі, розумовому перенапруженні, рідше – при фізичному. Біль нетривалий, локалізується ліворуч від грудини, повторюється протягом доби. Окрім цього, діти можуть скаржитися на задишку при фізичному навантаженні, яка, однак, не заважає їм швидко рухатися і вести звичайний, властивий цьому віку, активний спосіб життя. Досить часто спостерігається головний біль, біль у суглобах, м'язах.

При такій великій кількості скарг виявляються незначні зміни в серцево-судинній системі – тахікардія, аритмія. Межі серця в межах вікової норми. Тони серця часто незначно ослаблені, вислуховується нечистий I тон над верхівкою, іноді короткий слабкий систолічний шум у грудини або в другому міжребер'ї ліворуч.

Діагностика. Електрокардіографія є провідним методом в розпізнаванні дистрофічних змін в міокарді, які стосуються в основному процесу реполяризації і виявляються найчастіше змінами кінцевої частини шлуночкового комплексу (сегмента ST, зубця T). На ЕКГ визначається високий вольтаж комплексів QRS за рахунок компенсаторної гіпертрофії субепікардіально розташованих шарів міокарда. Обов'язковою ознакою є зміщення сегмента ST нижче ізолінії в стандартних і лівих грудних відведеннях, негативний зубець T в цих відведеннях, проте можуть бути «гігантські» зубці T, що перевищують за величиною зубець R шлуночкового комплексу (специфічний ознака карнітинової КМП); ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, лівого передсердя. Часто на тлі синусової тахікардії спостерігається депресія

сегмента ST, яка має висхідний характер до позитивного зубцю T. При тиреотоксикозі амплітуда зубців частіше підвищена, що обумовлюється вираженим адренергічним впливом на серце. При ожирінні і гіпотиреозі на ЕКГ навпаки може визначитися зниження вольтажу комплексу QRS. У деяких випадках може виникати уповільнення внутрішньопередседної провідності, подовження інтервалу Q-T, порушення внутрішньоплуночкової провідності. З порушень ритму найбільш часто зустрічається синусова тахікардія і екстрасистолічна аритмія.

Зміни на ЕКГ у дітей з тонзиллогенною ВКМП виражені незначно. Відзначаються синусова тахікардія, брадикардія або синусова тахі-брадіаритмія. Порушення передсердно-плуночкової провідності і екстрасистолічна аритмія виявляються рідко, а зниження вольтажу і зазубреність зубців P, R і T – часто. Важливо відзначити, що у більшості дітей зміни на ЕКГ нормалізуються в процесі лікування основного захворювання.

При збільшенні вмісту калію в сироватці крові вище 6,0 ммоль/л зміни на ЕКГ проявляються у високому загостреному зубцю T, низькому R і глибокому S у стандартних відведеннях, уширеному зубцю P, подовженні інтервалу P-Q, а також розширеному комплексу QRS, іноді з'являється зниження сегмента S-T і негативний зубець T, тобто картина, подібна з ЕКГ при інфаркті міокарда.

Зміни на ЕКГ при гіпокаліємії виникають у вигляді аритмії (тахікардія, екстрасистоля). Виражені зміни з'являються при зменшенні концентрації калію в сироватці крові нижче 3 ммоль/л, вони виражаються в інверсії зубця T і опущенні сегмента S-T, подовженні Q-T, іноді з'являється уширений двофазний зубець U, може змінюватися інтервал P-Q. Недостатність серця при гіпокаліємії розвивається за енергодинамічним типом без вираженого венозного застою; характерним є вкорочення механічної систоли на тлі подовженою електричної систоли.

При гіпокальціємії електрокардіографічно відзначається подовження інтервалу Q-T без зміни комплексу QRS; з усуненням нестачі кальцію зміни на ЕКГ зникають.

ВКМП при тиреотоксикозі проявляється у вигляді синусової тахікардії або мерехтіння передсердь, іноді відзначаються зміни комплексу QRS, зниження сегмента S-T, збільшення, сплюснення або інверсія зубця T, подовження інтервалу Q-T.

Суттєву допомогу в діагностиці міокардіодистрофії надають дані добового моніторингу ЕКГ. Порушення процесів реполяризації при міокардіодистрофії частіше є транзиторними (60%), рідко реєструються протягом усього часу дослідження. На тлі фізичного навантаження відзначається погіршення процесів реполяризації у вигляді поглиблення негативного зубця T, що часто супроводжується короткочасною депресією сегмента ST, появою блоkad. Дані аналізу варіабельності серцевого ритму при добовому моніторингу ЕКГ дозволяють виявити у третини дітей з міокардіодистрофією посилення симпатичних впливів на ритм серця, підвищення функції концентрації серцевого ритму, що поєднується зі зниженням парасимпатичних впливів.

Ехокардіографія є обов'язковим методом діагностики міокардіодистрофії. Вона дозволяє провести диференціальну діагностику для виключення органічної патології серця і виявити початкові ознаки ремоделювання серцевого м'яза. Ехокардіометричні та ехокінетичні показники у дітей з міокардіодистрофією в більшості випадків зберігаються в межах

нормативних значень. Разом з тим у частини дітей відзначається тенденція до зниження скоротливої здатності міокарда. Можлива тенденція до гіпертрофії задньої стінки лівого шлуночка, розміри порожнин шлуночків перевищують 95 перцентиль відповідної вікової групи, виявляються пролапси стулок клапанів. При проведенні доплерографії спостерігається діастолічна дисфункція лівого шлуночка, явища регургітації на стулках клапанів.

Магнітно-резонансна томографія дозволяє отримати високоточні зображення серця, на підставі яких лікар зможе оцінити стан органу і підтвердити або спростувати міокардіодистрофію. На жаль, даний метод обстеження використовується рідко через дорожнечу і відсутність необхідного обладнання.

Застосовують сцинтиграфію, яка полягає у введенні в організм міченого ізотопу атома талію, який розподіляється в клітинах серцевого м'яза. Потім робиться спеціальний знімок, на якому талій в клітинах серця світиться. Оскільки талій потрапляє тільки в активні, здорові і функціонуючі клітинні елементи, то за цього світовому фону можна визначити форму серця, а також оцінити активність роботи клітин і ступінь їх ураження. Сцинтиграфія при міокардіодистрофії виявляє наступні ознаки захворювання: розширення порожнини лівого шлуночка; дисфункцію лівого шлуночка в систолу і в діастолу; дефект кровонаповнення серцевого м'яза. За допомогою цього методу було з'ясовано, що у дітей при МКД порушуються в основному процеси метаболізму.

У діагностиці метаболічних пошкоджень міокарда досить широке розповсюдження отримали лабораторні методи дослідження, метою яких є непряма оцінка дефектів у певних ланках метаболізму і таким чином виявлення «основного» патогенетичного механізму розвитку міокардіодистрофії.

Рекомендується визначення:

- 1) рівня тиреотропних гормонів (Т3, Т4, ТТГ);
- 2) рівня катехоламінів (адреналін, норадреналін, метанефрин);
- 3) ліпідограми;
- 4) електролітів (калію, натрію, кальцію, магнію);
- 5) лактатдегідрогенази, креатінфосфатдегідрогенази;
- 6) лактату і пірувату на тлі стандартного глюкозотолерантного тесту;
- 7) тропоніну Т;
- 8) цитохімічні визначення рівня сукцинатдегідрогенази і гліцерофосфатдегідрогенази в лімфоцитах.

Окрім цього, дитину повинен оглянути отоларинголог для визначення наявності запальних змін у мигдаликах.

Враховуючи, що метаболічна кардіоміопатія є вторинним ураженням, для встановлення діагнозу необхідно визначити причину захворювання. При формулюванні діагнозу слід перш

за все вказати основне захворювання або етіологічний фактор, характер перебігу кардіоміопатії та основні клінічні прояви (наявність порушень ритму і провідності).

Диференціальна діагностика. На підставі схожості клінічних проявів диференціальна діагностика дистрофії міокарда в першу чергу повинна проводитися з органічною патологією серця: міокардитом, перикардитом, ревмопроцесом, первинними кардіоміопатіями, вродженими та набутими вадами серця.

Лікування. Допомога хворим з ВКМП слід починати з лікування тієї патології, яка стала причиною розвитку дистрофії міокарда. При ендокринних порушеннях призначають відповідну терапію, проводять адекватне лікування гострих і хронічних інфекцій, інтоксикації, анемії, гіповітамінозів.

Дуже важливим є регулювання режиму фізичного навантаження, раціональне харчування (корекція обмінних порушень), дієта повинна бути із зменшенням солі, вітамінізована, із достатньою кількістю калію і магнію, рослинних жирів.

При відсутності протипоказань дитина повинна з перших днів займатися лікувальною гімнастикою, яка нормалізує співвідношення процесів збудження і гальмування, надає нормалізуючий вплив на трофіку тканини серцевого м'яза.

Медикаментозна терапія спрямована на поліпшення функціонального стану міокарда, підвищення толерантності до фізичного навантаження профілактику серцевої недостатності. В даний час встановлено, що мітохондріальна дисфункція при міокардіодистрофії піддається терапевтичній корекції. З метою корекції енергетичного обміну і надання регулюючого впливу на фізіологічні функції організму слід призначати комплекси вітамінів групи В.

Тіамін (вітамін В1) є складовою частиною коферментів окремих субодиноць, які беруть участь в обміні вуглеводів, амінокислот і функціонуванні циклу Кребса, каталізує окислювальне декорбоксилірування пірвіноградної і α -кетокислот, утворюючи при цьому відновлений НАДН2. В результаті лікування збільшується ефективність енергетичного метаболізму в м'язовій тканині, знижується прояви лактат-ацидозу.

Пантотенова кислота (вітамін В5) є одним з найактивніших вітамінів, що беруть участь в обмінних процесах. Входячи до складу коензиму А, вона служить ко-ферментом більше 60 ферментів організму, виконуючи велику роль в обміні білків, ліпідів, вуглеводів, мікроелементів та інших біологічно активних сполук.

Кальцію пангамат (вітамін В15) покращує ліпідний обмін, підвищує засвоєння кисню тканинами, усуває явища гіпоксії.

Застосовується комплексна терапія, що включає препарати, що стимулюють бетаокислення жирних кислот, що активують перенесення електронів у дихальному ланцюзі мітохондрій (Коензим Q10, цитохром С).

Коензим Q10 є небілковою жирною розчинною субстанцією, що грає важливу роль у функціонуванні дихальної ланцюга мітохондрій. Клінічний ефект препарату характеризується поліпшенням провідності та скорочувальної здатності міокарда, позитивною динамікою процесу реполяризації.

Цитохром С є найважливішим хромопротеїном, мітохондріальним ферментом тканинного дихання, коригує енергетичні порушення, що виникають внаслідок первинної або вторинної мітохондріальної недостатності, володіє комплексним впливом на метаболічні процеси, є активним антиоксидантом, зменшує перекисне окислення ліпідів і запобігає вільнорадикальному пошкодженню клітин, покращує засвоєння проміжного кисню і нівелює наслідки тканинної гіпоксії.

Електролітний обмін нормалізують за допомогою солей калію і магнію.

При хронічних стресах, емоційній нестійкості окрім самоаналізу та психотерапії, призначаються препарати та седативні засоби, насамперед, рослинного походження, рослинні адаптогени (настоянки лимонника, елеутерококу, левзеї, аралії).

Кардіометаболічна терапія – є лікуванням, що направлене на поліпшення метаболізму кардіоміоцитів, підвищення їх стійкості до оксидантного стресу, компенсування збільшеної потреби в кисні та є патогенетично обґрунтованою при вторинних кардіоміопатіях. При порушенні насосної функції серця активується симпатoadреналова система, що також призводить до збільшення кисневої потреби серцевого м'язу. Кардіометаболічні препарати компенсують метаболічні зміни у кардіоміоцитах при підвищеній їх потребі в кисні та можуть застосовуватися паралельно з іншими засобами в комплексному лікуванні для покращення метаболічних процесів в міокарді.

Одними із найбільш застосовуваних кардіометаболічних препаратів є дімефосфон, рібоксін, калію оротат, солкосеріл, кверцитін, магне-В6, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, неотон фосфокреатинін, панангін або аспаркам, цитохром С, фосфаден, АТФ-лонг тощо. Тривалість лікування становить 1-3 місяці.

Ще один із застосовуваних кардіометаболічних препаратів є левокарнітин. Це вітаміноподібна речовина, яка в природних умовах синтезується в печінці, нирках та мозковій тканині з амінокислот лізину та метіоніну за участю заліза та аскорбінової кислоти, в плазмі крові знаходиться у вільній формі та у формі ацилкарнітинових ефірів. Левокарнітин є головним кофактором обміну жирних кислот у серці, печінці та скелетних м'язах, відіграє роль основного переносника довголанцюгових жирних кислот у мітохондрії, де відбувається їх β -окиснення до ацетил-КоА з наступним утворенням АТФ. Препарат сприяє виведенню з цитоплазми кардіоміоцитів метаболітів і токсичних речовин, покращує метаболічні процеси в міокарді, прискорює ріст та репарацію уражених клітин серця.

Левокарнітин чинить кардіопротекторну дію, сприяє зменшенню ішемії міокарда та обмеженню зони його ураження, стимулює клітинний імунітет, що особливо важливо для хворих на вірусний міокардит. Дітям (левокарнітин) призначають, починаючи з дози 50 мг/кг на добу. Звичайні педіатричні дози становлять 50-100 мг/кг на добу (максимум 3 г) у три прийоми. Тривалість лікування становить 1-3 місяці. Слід зазначити, що існує обмаль даних, що засновані на засадах доказової медицини, відносно застосування кардіометаболітів у педіатричній практиці. В більшості випадків лікарі призначають препарати даної групи ґрунтуючись на особистому досвіді.

Профілактика. При вирішенні питання про проведення курсів профілактичного лікування дітям, які страждають ВКМП різної природи, необхідний індивідуальний підхід.

Основна увага повинна бути приділена лікуванню фонового захворювання. Діти з ВКМП підлягають диспансерному спостереженню протягом 2 років з регулярними оглядами дитини педіатром, дитячим кардіоревматологом. При кожному огляді дитині підраховується ЧСС, вимірюється артеріальний тиск, реєструється ЕКГ, ЕХО-КГ та інші лабораторні та інструментальні обстеження проводяться за показаннями. Не рідше 2 разів на рік дитини повинен консультувати отоларінголог, стоматолог.

Прогноз при ВКМП сприятливий, що в значній мірі обумовлено регенеративною здатністю кардіоміоцитів дитячого серця. Дуже важливим є факт раннього виявлення змін в міокарді і призначенні адекватного лікування.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 10</i>	Порушення ритму серця у дітей
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Порушення ритму серця Консервативні та кардіохірургічні методи лікування аритмій
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми. Значимість проблеми ранньої адекватної діагностики та лікування порушень ритму серця визначається їх високою поширеністю, схильністю до хронічного перебігу та асоціацією з підвищеним ризиком раптової смерті. На відміну від дорослих, у дітей порушення ритму, як правило, протікають безсимптомно і часто виявляються випадково - при диспансеризації, оформленні в спортивні секції, дитячі дошкільні та навчальні заклади, що рідко дозволяє встановити тривалість існування аритмії. Єдиним симптомом життєзагрозливих порушень ритму можуть бути короткочасні напади втрати свідомості, в зв'язку з чим хворі тривало спостерігаються та безуспішно лікуються невропатологами. Все це ускладнює діагностику і підвищує значення скринінгових досліджень.

Загальна мета: на підставі вивчення етіології, епідеміології, патогенезу, клініки, лабораторних даних навчитися проводити діагностику порушень серцевого ритму у дітей, оволодіти основні принципи терапії і профілактики.

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: як класифікувати порушення ритму та їх клінічні прояви; скласти індивідуальну схему діагностичного пошуку, визначити та запропонувати необхідний об'єм та послідовність методів обстеження пацієнтів з аритміями; проводити диференціальну діагностику порушень серцевого ритму згідно з клінічною симптоматикою та результатами ЕКГ; поставити попередній діагноз; визначити тактику лікування і профілактичні заходи щодо хворого з урахуванням перебігу захворювання, ускладнень, прогнозу.

ВМІТИ: збирати скарги, анамнез, проводити об'єктивне дослідження, у т. ч. вміти знімати ЕКГ та проводити її оцінку; аналізувати причини та механізми виникнення порушень ритму; визначити методи обстеження, що використовуються для діагностики порушень ритму; інтерпретувати дані інструментальних досліджень у хворих з порушенням серцевого ритму; виявити в анамнезі та об'єктивних даних ознаки, властиві тим чи іншим порушенням ритму.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			

1.3.	Контроль початкового рівня підготовки		Тестовий контроль. Ситуаційні задачі.	Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з порушенням ритму, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.		
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

ПОРУШЕННЯ РИТМУ ТА ПРОВІДНОСТІ СЕРЦЯ.

КОНСЕРВАТИВНІ ТА КАРДІОХІРУРГІЧНІ МЕТОДИ ЛІКУВАННЯ АРИТМІЙ

Під аритмією розуміють серцевий ритм, що відрізняється від нормального синусового ритму, частотою, регулярністю і джерелом ритму серця, а також порушенням зв'язку або послідовності між активацією передсердь і шлуночків.

Порушення ритму серця, як правило, обумовлені різними захворюваннями, але також можуть мати і самостійне значення. Самостійне виникнення порушення ритму пов'язують з атипичним розташуванням провідних шляхів в серці (наявністю додаткових шляхів проведення), а також з особливостями чутливості клітин-водіїв ритму до адренергічних впливів.

У структурі дитячої кардіологічної захворюваності та причин летальності порушення ритму серця займають провідне місце (60-70%). Поширеність порушень серцевого ритму у дітей остаточно не відома, оскільки навіть у абсолютно здорових дітей бувають епізоди тахі- і брадикардії, міграції водія ритму і поодинокі екстрасистоли. За даними М.А. Школьникової (1999), у здорових учнів найбільш часто зустрічаються: міграція водія ритму (13,5%), брадикардія (3,5%), прискорений передсердний ритм (2,7%), екстрасистолія (1,9%), феномен WPW (0,5%), атріовентрикулярна блокада I ступеня (0,5%) і подовження інтервалу QT (0,3%).

Скарги хворих з аритміями зазвичай зводяться до відчуття нерегулярної серцевої діяльності, нападів серцебиття або, навпаки, уповільнення роботи серця. Рідше порушення ритму серця супроводжуються задишкою, відчуттям тяжкості і болем в ділянці серця, синкопальними станами. Деяким порушень ритму притаманна клініка важких розладів гемодинаміки, що виражаються нападами Морганьї-Адамса-Стокса або кардіогенного шоку.

Класифікація порушень ритму і провідності серця

На сьогоднішній день загально прийнятою в Україні є класифікація порушень ритму і провідності серця, затверджена на національному конгресі кардіологів України у 2000 році (таблиця 16.1).

Згідно цієї класифікації всі порушення ритму і провідності серця у дітей поділяють на 5 груп:

- I – порушення утворення імпульсу;
- II – порушення проведення імпульсу;
- III – комбіновані порушення утворення і проведення імпульсу;
- IV – синдроми і феномени;
- V – аритмій при нормальній або порушеній функції кардіостимуляторів. Таблиця 16.1

Класифікація порушень ритму і провідності серця (згідно класифікації, затвердженої на VI Національному конгресі кардіологів України 21.09.2000 р.)

Коди МКХ-10	Вид аритмії
I. Порушення утворення імпульсу	
149.8	синусова тахікардія синусова брадикардія синусова аритмія вислизаючі комплекси та ритми атріовентрикулярна дисоціація міграція надшлуночкового водія ритму
145.5	зупинка (відмова) синусового вузла
	Екстрасистолія (передчасна деполяризація)
149.1	- передсердна (атріальна)
149.2	- передсердно-шлуночкова (атріовентрикулярна)
149.3	- шлуночкова
	Тахікардії
147.1	- надшлуночкові
147.2	- шлуночкові
147.0	- постійно зворотна шлуночкова
148.0	- фібриляція і тріпотіння передсердь
II. Порушення проведення імпульсу	
145.5	синаурикулярна блокада
144.0	атріовентрикулярна блокада I ст
144.1	атріовентрикулярна блокада II ст
144.2	атріовентрикулярна блокада III ст

	Внутрішньошлуночкові блокади однопучкові
145.0	- блокада правої ніжки пучка Гіса
144.4	- блокада передне-верхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса
144.5	- блокада задне-нижнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса
	Внутрішньошлуночкові блокади двопучкові
145.2	- блокада лівої ніжки пучка Гіса - блокада правої ніжки пучка Гіса та передне-верхнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса - блокада правої ніжки пучка Гіса та задне-нижнього розгалуження лівої ніжки пучка Гіса
145.3	Внутрішньошлуночкові блокади трипучков
III. Комбіновані порушення утворення і проведення імпульсу	
149.4	Парасистоія
IV. Захворювання, синдроми і феномени	
149.8	синдроми та ЕКГ феномени перезбудження шлуночків синдром ранньої реполяризації шлуночків синдром подовженого інтервалу QT аритмогенна дисплазія правого шлуночка синдром Бругада
149.5	синдром слабкості синусового вузла
146.9	синдром Морганьї-Адамса-Стокса
149.0; 145.3	синдром Фредеріка
146.1	раптова серцева смерть (аритмічна) зупинка серця
V. Аритмії при нормальній або порушеній функції кардіостимуляторів	

ПОРУШЕННЯ УТВОРЕННЯ ІМПУЛЬСУ

Синусова тахікардія

Синусовою тахікардією називається збільшення ЧСС вище за вікові норми при збереженні правильного синусового ритму.

В основі її лежить підвищення автоматизму основного водія ритму – синоатріального вузла. Причинами синусової тахікардії можуть бути різні ендогенні та екзогенні впливи: фізичне навантаження і розумове напруження, емоції, інфекція і лихоманка, анемія, гіповолемія і гіпотензія, дихальна гіпоксемія, ацидоз і гіпоглікемія, ішемія міокарда, гормональні порушення (тиреотоксикоз), міокардити і ревмокардити, інтоксикації, медикаментозні впливи. Синусова тахікардія може бути першою ознакою серцевої недостатності.

Синусова тахікардія в дітей зі здоровим серцем може бути обумовлена функціональними порушеннями в корі головного мозку і підкіркових областях, а також порушенням рівноваги тонуусу вегетативної нервової системи з переважанням тонуусу симпатичної іннервації.

Скаргами при синусовій тахікардії є серцебиття, відчуття тяжкості за грудиною.

Синусову тахікардію на ЕКГ доводиться диференціювати з надшлуночковими формами пароксизмальної тахікардії, тріпотінням передсердь з провідністю 2:1.

Проведення Холтерівського моніторингу при синусовій тахікардії у дітей не має необхідного рівня доказовості і не показано.

При лікуванні дитини із синусовою тахікардією слід визначити зовнішні фактори, що викликають тахікардію і лікувати їх.

Для симптоматичного лікування синусової тахікардії використовують лікарські засоби, що пригнічують автоматизм синусового вузла і знижують тonus симпатичної нервової системи (бета-адреноблокатори, дизопірамід, ізоптин, кордарон). У разі явного неврогенного походження синусової тахікардії може бути використана психотерапія, виключення міцного чаю, кави, алкоголю і призначення невеликих доз транквілізаторів.

Синусова брадикардія

Синусовою брадикардією називається зменшення ЧСС нижче за вікові норми при збереженні правильного синусового ритму.

Синусова брадикардія обумовлена зниженням автоматизму синоатріального вузла. Основною причиною синусової брадикардії є підвищення тonus блукаючого нерва. У нормі часто зустрічається у спортсменів, однак, може зустрічатися і при різних захворюваннях (мікседема, кардити, інфекції, підвищення внутрішньочерепного тиску) а також може мати медикаментозне походження (бета-адреноблокатори, хінідинові препарати, кордарон, транквілізатори та ін.).

Клінічні ознаки синусової брадикардії можуть бути відсутні. Лише іноді хворі скаржаться на сповільнення ритму серця, слабкість, запаморочення. Надзвичайно виражена брадикардія може викликати ішемію мозку з явищами syncope.

Диференціюють синусову брадикардію на ЕКГ з синоаурикулярною блокадою 2:1, атріовентрикулярною блокадою, вузловим ритмом.

На ЕКГ при синусовій брадикардії зберігаються всі основні ознаки нормального синусового ритму, окрім зниження його частоти.

Виразна синусова брадикардія може бути одним із симптомів синдрому слабкості синусового вузла. В такому разі провести диференціальну діагностику допомагає Холтерівський моніторинг ЕКГ.

Критеріями патологічної брадикардії при за даними Холтер ЕКГ є нижня межа ЧСС: у новонароджених – 80 і менше поштовхів/хв; у дітей 2-6 років – 60 і менше поштовхів/хв; у дітей 7-11 років – 45 і менше поштовхів/хв; у підлітків 12-16 років – 40 і менше поштовхів/хв.

Синусова аритмія

Синусовою аритмією називається неправильний синусовий ритм обумовлений нерегулярним утворенням імпульсів в синоатріальному вузлі.

Найчастіше зустрічається дихальна синусова аритмія, при якій ЧСС збільшується на вдиху і зменшується на видиху.

Синусова аритмія часто зустрічається у дітей, з віком частота її в дитячій популяції знижується.

Синусова аритмія практично не має клінічної симптоматики і виявляється при аускультації або пальпації пульсу нерегулярністю серцебиття. На ЕКГ передсердно-шлуночковий комплекс такий же, як і при нормальному синусовому ритмі, за винятком розходжень в інтервалах P-P або RR. Синусова аритмія не вимагає спеціального лікування і зникає з умов, пов'язаних з почастишенням пульсу.

Вислизаючі комплекси та ритми

Вислизаючі ритми (комплекси) є пасивними, ектопічними ритмами (комплексами) внаслідок пригнічення функції синусового вузла і ніби захищають серце від періодів асистолії, пов'язаних з пригніченням основного синусового ритму. Оскільки автоматизм ектопічних центрів нижчий, ніж СА-вузла, ЧСС при такому ектопічному ритмі, як правило, значно нижча вікових нормативів, тому їх ще називають повільними.

Вислизаючий передсердний ритм виникає з передсердних вогнищ в періоди важкої синусової брадикардії або значної дисфункції синусового вузла. Частою причиною виникнення даної аритмії є порушення вегетативного забезпечення діяльності синусового вузла. Нерідко спостерігаються передсердні ритми у дітей з вегетативною дисфункцією. Проте причиною може бути і запальні зміни в міокарді, вторинна кардіоміопатія.

Діагноз встановлюється згідно ЕКГ. За морфологією зубця P розрізняють верхнє-, середнє- і ніжнепередсердні ритми.

Специфічного лікування немає. Залежно від причини проводиться відповідна терапія: протизапальні засоби – при кардиті, кардіотрофічна терапія – при вторинній кардіоміопатії і корекція вегетативних розладів – при вегетативній дисфункції.

АВ-вузлові ритми виникають через відмову передсердь проводити збудження. Епізоди АВ-вузлового ритму реєструють у 19% новонароджених. Швидкість АВ-вузлового ритму знаходиться, як правило, в діапазоні 40-60 ударів за хвилину.

На ЕКГ фіксується уповільнений ритм, зубець P або відсутній, або негативний і розташований після комплексу QRS. АВ-вузлові ритми виникають у дітей з важкими кардитами і при лікарських отруєннях (серцеві глікозиди і антиаритмічні препарати).

У лікуванні застосовують протизапальні та кардіотрофічні засоби, при отруєннях – антидоти. Протипоказані препарати калію, β -адреноблокатори, серцеві глікозиди.

Ідіоventрикулярний вислизаючий ритм виникає, коли вищі водії ритму не здатні генерувати імпульси. Це виникає, як правило, при важкому запальному і токсичному ураженні міокарда. Частота ідіоventрикулярного ритму складає 20-40 ударів на хвилину. На ЕКГ відсутній зубець P, а шлуночковий комплекс розширений і деформований.

Атріоventрикулярна дисоціація

Атріоventрикулярна дисоціація – це стан, при якому передсердя і шлуночки не активуються синхронно, а скорочуються незалежно один від іншого. Звичайно при АВ-

дисоціації ритм скорочення шлуночків або співпадає із ритмом скорочення передсердь, або перевищує його.

Изоритмічна АВ-дисоціація зустрічається при виразній синусовій брадикардії, коли частоти синусового і замісного ритмів приблизно однакові.

АВ-дисоціація з інтерференцією виникає, коли частота ритму із нижчих відділів провідної системи перевищує частоту синусового ритму. АВ-дисоціацію диференціюють з АВ-блокадою, при якій на відміну від АВ-дисоціації ритм скорочення передсердь перевищує ритм скорочення шлуночків.

Лікування АВ-дисоціації залежить від основного захворювання і його тяжкості.

Міграція надшлуночкового водія ритму

Міграція водія ритму виникає внаслідок ослаблення діяльності пейсмекера синусового вузла. Суб'єктивних і клінічних симптомів зазвичай немає. Діагноз встановлюється на підставі ЕКГ. На ЕКГ видно, що джерело ритму по черзі виступає різний пейсмекер, розташований то в синусовому вузлі, то в різних відділах передсердь. При цьому зубець Р то позитивний, то сплюснений, то негативний в межах одного і того ж відведення.

Короткі епізоди міграції водія ритму при добовому записі ЕКГ фіксуються у 54% здорових дітей. Проте такі епізоди часто зустрічаються у дітей з вегетативною дисфункцією, при дисметаболических кардіоміопатіях, кардиті, а також у дітей з патологічним спортивним серцем. У лікуванні міграції водія ритму використовуються кардіотрофічні засоби. Обов'язково проводиться терапія основного захворювання.

Пароксизмальні тахікардії

Пароксизмальна тахікардія – це напад почастищення серцевих скорочень до 140-250 за хвилину, що раптово починається і так само раптово закінчується при збереженні в більшості випадків правильного регулярного ритму. Ці приступи можуть бути нестійкими – тривалістю менше 30 с і стійкими – тривалістю більше 30 с.

Важливою ознакою пароксизмальної тахікардії є збереження протягом усього пароксизму (крім перших декількох циклів) правильного ритму і постійної частоти серцевих скорочень, яка на відміну від синусової тахікардії не змінюється після фізичного навантаження, емоційного напруження або після ін'єкції атропіну.

За механізмом виділяють автоматичну, рі-ентрі та тригерну тахікардії.

Автоматична тахікардія – це поява водія ритму, який генерує імпульси з частотою більшою, ніж синоатріальний (СА) вузол. Для неї характерні періоди прискорення (“розігрів”) та сповільнення (“охолодження”) ритму. Автоматичний водій ритму може виникнути в СА вузлі, передсердях, АВ вузлі або в шлуночках.

Тахікардія рі-ентрі (реципроктна, повторного входу) – це виникнення стійкої циркуляції хвилі електричного збудження по двох шляхах, які мають різну швидкість проведення та різний час відновлення здатності проводити хвилю збудження. Характерні: раптовий початок тахікардії, стабільна ЧСС під час нападу та раптове припинення.

Тригерна тахікардія: поява водія ритму, який має властивості як рі-ентрі (виникає при електричній стимуляції серця), так і автоматичної тахікардії (характерне прискорення та сповільнення ЧСС).

Залежно від локалізації ектопічного центру підвищеного автоматизму або постійно циркулюючої поворотної хвилі збудження (re-entry) виділяють передсердну, атріовентрикулярну і шлуночкову форми пароксизмальної тахікардії. Оскільки при передсердній та атріовентрикулярній пароксизмальній тахікардії хвиля збудження поширюється по шлуночках звичайним шляхом, шлуночкові комплекси в більшості випадків не змінені. На поверхневій ЕКГ передсердна і атріовентрикулярна тахікардії різняться за формою і полярністю зубців Р, а також їх розташуванням відносно шлуночкового комплексу QRS. Однак, дуже часто на ЕКГ, зареєстрований в момент нападу, на тлі різко вираженої тахікардії виявити зубець Р не вдається. Тому, в практичній аритмології передсердну і атріовентрикулярну форми пароксизмальної тахікардії часто об'єднують поняттям надшлуночкова (суправентрикулярна) пароксизмальна тахікардія.

Частіше всього надшлуночкова тахікардія виникає у віці 4-5 років. Для дітей до року характерний тяжкий перебіг з високою частотою і тривалістю пароксизмів.

Висока частота скорочення серця обумовлює появу гемодинамічних розладів. Основною причиною змін гемодинаміки є вкорочення діастолі, що супроводжується зниженням наповнення шлуночків, зменшенням ударного і хвилинного об'єму кровообігу. Відомо, що при тахікардіях з частотою вище 150 ударів на хвилину зважаючи на коротку діастолу, ударний об'єм знижується на 70-80%, а хвилинний – на 30-50% від нормального. За такої ситуації порушується кровопостачання мозку, серця, нирок та інших життєво важливих органів. При тривалій тахікардії настає компенсаторна централізація кровообігу за рахунок рефлекторного звуження периферичних судин, спрямована на підвищення артеріального тиску. При недостатній компенсації розвивається аритмічна форма кардіогенного шоку.

Порушення кровопостачання головного мозку може супроводжуватися запамороченням, слабкістю, непритомністю, минуцими неврозамі. Тривало існуюча пароксизмальна тахікардія може призвести до появи ознак серцевої недостатності, як правило, рефрактерної до лікарської терапії. Особливо швидко розвивається серцева недостатність при вузлових і шлуночкових пароксизмальних тахікардіях, коли порушується фізіологічний асинхронізм роботи передсердь і шлуночків. Хворі описують напад пароксизмальної тахікардії як відчуття серцебиття, що починається з різкого поштовху за грудиною і так само різко обривається. Хворі під час нападу налякані, спостерігається рухове занепокоєння. Яремні вени вибухають, зі значною пульсацією.

При аускультатії серця виявляють вирівнювання інтенсивності I і II тонів серця, паузи між тонами стають однаковими («маятниковий ритм»). Нерідко, однак, перший тон може бути посилений унаслідок зниження тиску в шлуночках серця. Найчастіше виявляється ритм галопу, що зникає після припинення нападу. Під час тахікардії часто можна почути систолічний шум в області аускультатії аорти або легеневої артерії, обумовлений турбулентністю кровотоку, пов'язаного із збільшенням його швидкості.

Необхідно відзначити, що істинний механізм надшлуночкових форм тахікардії можна встановити лише при електрофізіологічному дослідженні.

Протокол діагностики та лікування порушень серцевого у дітей (№362 від 19.07.2005) передбачає алгоритм лікування надшлуночкової тахікардії, що включає послідовність певних заходів.

Спочатку дитину кладуть в горизонтальне положення і забезпечують доступ свіжого повітря. Виконують рефлекторні заходи, що підвищують тонус блукаючого нерву: у дітей старше 3-4 років: проба Вальсави (натужування при закритому носі протягом 10 секунд); масаж каротидного синусу в області сонної артерії протягом 5-10 секунд спочатку праворуч, а при відсутності ефекту – ліворуч. Додаткові прийоми, що використовуються у дітей старше 7 років: натиснення шпателем на корінь язика, повільне глибоке ковтання, обтирання холодною водою.

Надалі застосовують седативні засоби: корвалол, валокордин, валеріана (1 крапля на рік життя), аспаркам (панангін) по 1/3 – 1 табл. залежно від віку.

При відсутності ефекту від рефлекторних прийомів і седативних засобів застосовують антиаритмічні препарати.

Серед основних антиаритмічних препаратів при лікуванні приступу СВТ у дітей застосовується верапаміл 0,25% розчин в/в повільно (без розчинення) під контролем АТ та ЧСС в дозі: до 1 року 0,4-0,8 мл, 1-5 років 0,8-1,2 мл, 6-10 років 1,2-1,5 мл, 11-15 років 1,5-2,0 мл. Верапаміл протипоказаний при суправентрикулярній формі пароксизмальної тахікардії з аберантними шлуночковими комплексами, у дітей 1-го року життя (розвиток тяжкої гіпотонії), при синдромі WPW (так як можлива трансформація СВТ у фібриляцію шлуночків внаслідок прискорення антероградного проведення по додаткових шляхах). Препарат не призначають одночасно з бета-адреноблокаторами.

Аденозин (АТФ) 1% розчин вводиться внутрішньовенно струминно, швидко в дозі 0,5-1,0 мл дошкільнятам і 1,0 мл – дітям шкільного віку.

Рекомендаціями європейського товариства кардіологів аденозин пропонується як препарат вибору при пароксизмальних тахікардіях незалежно від механізму тахікардії. АТФ пригнічує автоматизм синусового вузла і АВ-проведення на короткий час за рахунок підвищення калієвої провідності, зниження кальцієвого повільного току і антиадренергічної дії. Клінічна ефективність АТФ обумовлена швидким початком дії (до 10 с), мінімальними побічними ефектами (кашель, відчуття жару, гіперемія, брадикардія), які швидко минають.

Передбачено також застосування аймаліну (гілуритмалу) 2,5% внутрішньовенно повільно на 10,0-20,0 мл 0,9% розчину, NaCl в дозі 1мг/кг.

Можна вводити дигоксин 0,025% внутрішньом'язово або внутрішньовенно. Доза насичення дигоксину – 0,03-0,05 мг/кг. Темп насичення – 3 дні. Підтримуюча доза – 1/5-1/6 дози насичення. Дигоксин протипоказаний при суправентрикулярній формі пароксизмальної тахікардії з аберантними шлуночковими комплексами.

При відсутності ефекту від проведеної антиаритмічної терапії хворого переводять до відділення інтенсивної терапії і реанімації або до кардіоревматологічного центру. В умовах відділення інтенсивної терапії вводять аміодарон 5% розчин внутрішньовенно дуже повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 5 мг/кг.

При відсутності ефекту – консультація кардіохірурга відносно необхідності проведення черезстравохідної електрокардіостимуляції або електроімпульсної терапії. Слід пам'ятати, що аміодарон викликає подовження інтервалу QT і абсолютно протипоказаний дітям з синдромом подовженого інтервалу QT, а також негативно впливає на функцію щитовидної залози. Тому слід уникати призначення цього препарату при патології щитовидної залози.

Шлуночкова пароксизмальна тахікардія

При шлуночкової пароксизмальній тахікардії джерелом ектопічних імпульсів є скоротливий міокард шлуночків, пучок Гіса або волокна Пуркінє. На відміну від інших тахікардій, шлуночкова тахікардія має гірший прогноз у зв'язку зі схильністю переходити у фібриляцію шлуночків, або викликати важкі порушення кровообігу. Як правило, шлуночкова пароксизмальна тахікардія розвивається на тлі значних органічних змін серцевого м'яза.

Важливою електрокардіографічною ознакою шлуночкової пароксизмальної тахікардії є так звана передсердно-шлуночкова дисоціація, тобто повна роз'єднаність у діяльності передсердь і шлуночків. Ектопічні імпульси, що виникають в шлуночках, не проводяться ретроградно до передсердь і передсердя збуджуються звичайним шляхом за рахунок імпульсів, що виникають в синоатріальному вузлі. У більшості випадків хвиля збудження не проводиться від передсердь до шлуночків, оскільки атріовентрикулярний вузол знаходиться в стані рефрактерності (вплив частих імпульсів з шлуночків).

Слід також зазначити форму «двобічної-веретеноподібної» шлуночкової пароксизмальної тахікардії, яка виникає на тлі подовженого інтервалу QT на ЕКГ. Під час нападу комплекси QRS значно розширені, а їх спрямованість змінюється через 5-20 циклів, що створює враження їх «обертання» навколо ізоелектричної лінії. Цей вид шлуночкової тахікардії може часто переходити у фібриляцію або мерехтіння шлуночків.

Нестійкою вентрикулярною тахікардією називають три або більше послідовних шлуночкових скорочень, які закінчуються мимовільно, без гемодинамічних порушень і тривають менше 30 секунд.

Стійка вентрикулярна тахікардія зберігається довше, ніж 30 секунд, вимагає медичного втручання.

Короткі епізоди шлуночкової тахікардії присутні у 3% здорових підлітків. У пацієнтів із вродженими вадами серця захворюваність на шлуночкові тахікардії вища. Приблизно 30% дітей з тетрадою Фало в післяопераційному періоді переносять мономорфні вентрикулярні тахікардії, 4,4% – поліморфні вентрикулярні тахікардії.

Вентрикулярні тахікардії також пов'язані з вадами аортального клапану, транспозицією магістральних судин, аномалією Ебштейна, синдромом Ейзенменгера, синдромом подовженого QT, вадами Фало, аритмогенною дисплазією правого шлуночка і інфарктом міокарду.

Шлуночкова тахікардія характеризується механізмом повторного входу збудження. Вона може бути спровокована і припинена за допомогою програмної стимуляції.

Шлуночкова тахікардія присутня у 50-60% пацієнтів з дилатаційною кардіоміопатією і відповідальна за 8-50% випадків раптової смерті при цій патології.

Мономорфні вентрикулярні тахікардії – це тахікардії з однаковими широкими комплексами QRS. Поліморфні вентрикулярні тахікардії – це тахікардії з широкими комплексами і перемінною морфологією QRS. При зборі анамнезу звертають увагу на випадки шлуночкової тахікардії або раптової серцевої смерті у родичів.

При діагностиці проводять ЕКГ дослідження, перевіряють електроліти (гіпокаліємія, гіперкаліємія, гіпомагніємія та ін.). У пацієнтів з повторюваними епізодами непритомності проводять холтерівське моніторування ЕКГ або застосовують тривалі методи реєстрації ЕКГ з фіксацією подій порушення ритму.

Показана ехокардіографія і тест з фізичним навантаженням.

Електрофізіологічне дослідження виправдане у пацієнтів з епізодами непритомності невідомої етіології на тлі дисфункції лівого шлуночка.

У пацієнтів за відсутності структурних змін з боку серця епізоди нестійкої вентрикулярної тахікардії мають спиятливий прогноз. У таких пацієнтів рекомендовано уникати медикаментів, що подовжують QT інтервал і своєчасно коригувати електролітні порушення.

При стійкій мономорфній вентрикулярній тахікардії застосовують прокаїнамід або аміодарон. При поліморфній шлуночкової тахікардії показана кардіоверсія, аміодарон і бета-блокатори.

Операція із встановленням внутрішньосерцевого дефібрилятора показана пацієнтам із вродженими вадами серця, пацієнтам із зупинкою серця внаслідок шлуночкової тахікардії в анамнезі.

Згідно протоколу діагностики та лікування порушень серцевого у дітей (№362 від 19.07.2005) з метою припинення нападу тахікардії використовують лідокаїн 1% внутрішньовенно повільно в дозі 1-1,5 мг/кг. При відсутності ефекту можна повторити введення лідокаїну через 5-10 хвилин у половинній дозі. При відсутності ефекту від введення лідокаїну призначають аймалін (гілуритмал) 2,5% розчин внутрішньовенно дуже повільно на 10,0-20,0 мл 0,9% розчину NaCl в дозі 1 мг/кг. При відсутності ефекту від аймаліну показане внутрішньовенне введення аміодарону 5% розчин дуже повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 5 мг/кг. За відсутності ефекту від даної терапії розглядається питання щодо проведення черезстравохідної електрокардіостимуляції або електроімпульсної терапії.

Для профілактики тромбоемболії у хворих з мітральною вадою серця, гіпертрофічною кардіоміопатією, тромбоемболіями в анамнезі до і після планової електричної кардіоверсії протягом 2-3 тижнів призначають непрямі антикоагулянти (фенілін, неодикумарин).

Серцеві глікозиди при шлуночкової пароксизмальній тахікардії протипоказані.

При частих приступах пароксизмальної тахікардії антиаритмічні препарати застосовують на постійний прийом з метою попередження виникнення приступів.

Згідно з класифікацією Д.Харрисон (D.Harrison) антиаритмічні препарати діляться на 4 класи:

I клас – блокатори натрієвих каналів:

IА клас – препарати, які помірно сповільнюють проведення та подовжують потенціал дії, – прокаїнамід (новокаїнамід), хінідин та ін.;

IВ клас – препарати, які мінімально сповільнюють проведення і трохи скорочують потенціал дії, – лідокаїн, мексилетин та ін.;

IC клас – препарати, які значно сповільнюють проведення і мінімально подовжують потенціал дії – пропафенон, флекаїнід, етацизин та ін.;

II клас – β -адреноблокатори – атенолол, пропранолол, ацебуталол та ін.;

III клас – препарати, які подовжують період реполяризації – аміодарон, соталол та ін.;

IV клас – блокатори кальцієвих каналів – верапаміл, дилтиазем та ін. До цієї класифікації не ввійшли, хоча і використовуються в аритмології: дігосин, АТФ, препарати магнію.

Антиаритмічні препарати і дози їх застосування у дітей

Препарат	Дозування
АТФ (аденозин)	протипоказаний при бронхіальній астмі: у дорослих – в/в 3 мг протягом 3 с (діє 20 с), при відсутності ефекту протягом 30 с – 6 мг, потім 9 мг, потім 12 мг, у дітей – від 0,1 мг/кг до 0,3 мг/кг.
Дігосин	швидке насичування per os: недоношені – 20 мкг/кг/доба, новонароджені – 30 мкг/кг/доба, молодші 2 років 40-50 мкг/кг/доба, старші 2 років – 30-40 мкг/кг/доба поділені на 3 дози протягом доби, підтримуюча доза – 25-35% дози насичення поділена на 2 прийоми, в/в – 75% дози per os.
Верапаміл	протипоказаний дітям до 1 року: в/в – 0,05 мг/кг, можна повторити двічі, інфузія – 5-10 мкг/кг/хв., per os – 3-12 мг/кг/доба кожні 6-8 годин.
Кордарон	в/в – 5 мг/кг протягом 30 хв, можливе однократне повторення, per os або в/в – 10-20 мг/кг/доба протягом 3-5 діб, підтримуюча – 5 мг/кг/доба.
Прокаїнамід новокаїнамід	в/в – 7-15 мг/кг зі швидкістю 0,5 мг/кг/хв., інфузія – 20-60 мкг/кг/хв в залежності від ефекту, per os – 50-100 мг/кг/доба кожні 6-8 годин.
Лідокаїн	1 мг/кг з інтервалом 5 хв. 2 рази, інфузія – 20-50 мкг/кг/хв.
Пропафенон	8-15 мг/кг/доба кожні 6-8 годин
Соталол	2-8 мг/кг/доба кожні 12 годин
Пропранолол	1-5 мг/кг/доба кожні 6-8 годин
Атенолол	1-2 мг/кг/доба кожні 12-24 годин

Миготлива аритмія

Тріпотіння передсердь – форма миготливої аритмії, при якій спостерігається прискорене ритмічне збудження і скорочення передсердь із частотою 250-400 імп. за хвилину.

Частота скорочення шлуночків у результаті функціональної АВ-блокади менше за частоту скорочення передсердь і реєструється у співвідношенні 1:2, 1:3, 1:4.

Фібриляція (миготіння) передсердь характеризується безладним серцевим ритмом, при якому відсутні координовані скорочення міокарда передсердь, частота яких може досягати 400 і більш за хвилину. При цьому тільки частина з цих скорочень передається через АВ-з'єднання на шлуночки (до 200-220 імп./хв.). Інші імпульси блокуються.

Найчастішими причинами миготливої аритмії у дітей є ревмокардит, кардіоміопатії, уроджені вади серця з перевантаженням передсердь, хронічне легеневе серце, синдром слабкості синусового вузлу. Тріпотіння передсердь є одним з найбільш частих видів аритмій у хворих з набутими вадами мітрального клапану.

Серед пацієнтів з першим епізодом тріпотіння між 1 і 25 роками життя, 81% мають вроджену ваду серця і тільки 8% – здорове серце.

Механізмом тріпотіння передсердь є повторний вхід збудження з циркуляцією хвилі рі-ентрі в межах передсердь.

У новонароджених 80% випадків тріпотіння передсердь є безсимптомними і 20% можуть перебігати із застійною серцевою недостатністю. Старші пацієнти можуть відчувати сильне серцебиття, запаморочення, стиснення і біль в грудях, задишку і втому.

Розрізняють постійну (стійку) форму фібриляції передсердь тривалістю до 1-2-х тижнів і більше та пароксизмальну форму. При виникненні фібриляції передсердь швидко розвивається синдром малого серцевого викиду, зростають прояви лівошлуночкової серцевої недостатності, виникає загроза тромбоемболії.

При тріпотінні і фібриляції передсердь діти скаржаться на серцебиття при фізичному або психоемоційному навантаженні, кардіалгії, головний біль, запаморочення.

Метою лікування тріпотіння і фібриляції передсердь є зменшення ЧСС і відновлення нормального синусового ритму. Як правило, після відновлення синусового ритму хворі не потребують тривалого антиаритмічного лікування.

Серед медикаментозних засобів застосовують аміодарон, дигоксин, пропранолол. Тріпотіння і фібриляція передсердь із нестабільною гемодинамікою потребує застосування електричної кардіоверсії (2 Дж/кг).

Рецидиви тріпотіння передсердь можуть бути припинені шляхом введення антиаритмічних препаратів ІА, ІС і ІІІ класу. Коли тріпотіння передсердь не піддається медичному контролю, проводять катетерну абляцію.

Після надання невідкладної допомоги хворий із тріпотінням передсердь повинний бути госпіталізований у кардіоревматологічне відділення для проведення лікування основного захворювання. За показаннями дитина може бути госпіталізована до відділення реанімації та інтенсивної терапії. Діти з фібриляцією передсердь госпіталізуються до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

Протокол діагностики та лікування порушень серцевого ритму у дітей (№362 від 19.07.2005) передбачає наступний алгоритм лікування приступу тріпотіння і фібриляції передсердь:

- Верапаміл 0,25% в/в повільно на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози в дозі 0,15 мг/кг.
- Пропранолол 0,1% в/в дуже повільно в дозі 0,1-0,2 мг/кг.
- В умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії при відсутності ефекту від уведення верапамілу та пропранололу, при наявності синдрому малого серцевого викиду і прогресуванні серцевої недостатності призначаються серцеві глікозиди (дигоксин 0,025% в/м або в/в; доза насичення – 0,03-0,05 мг/кг; темп насичення – 3 дні; підтримуюча доза – 1/5-1/6 дози насичення). Одночасно призначають препарати калію (панангін, аспаркам).

Препаратом вибору для подальшої медикаментозної кардіоверсії при фібриляції передсердь є аміодарон у вигляді 5% розчину в/в дуже повільно в дозі 5 мг/кг на 10,0-20,0 мл 5% розчину глюкози. Після отримання ефекту переходять на пероральний прийом препарату.

Антиаритмічні засоби (дигоксин, аміодарон) у підтримуючих дозировках призначаються протягом 3-4 тижнів з подальшою відміною при наявності стійкого ефекту.

При рецидивуючих формах тріпотіння передсердь методом вибору для відновлення ритму серця є черезстравохідна електростимуляція у сполученні з малими дозами аміодарону.

При брадикардитичній формі миготіння передсердь і появи синкопальних нападів із метою постійної електрокардіостимуляції в умовах кардіохірургічної клініки в серце імплантується кардіостимулятор.

Фібриляція (миготіння) та тріпотіння шлуночків

Фібриляція та тріпотіння шлуночків – це вкрай тяжкий вид порушення серцевої діяльності. Тріпотіння шлуночків характеризується ектопічними імпульсами з міокарда шлуночків із частотою 250-300 імп. за хвилину і відсутністю діастоли. Фібриляція (миготіння) шлуночків характеризується хаотичним скороченням окремих ділянок міокарда шлуночків із частотою більш 300 імп. за хвилину, що призводить до припинення кровообігу. Причинами є застійна серцева недостатність, кардіоміопатії, шоківі та гіпоксичні стани, термінальні стадії багатьох соматичних захворювань.

На ЕКГ при тріпотінні шлуночків реєструються пилоподібні хвилі без диференціації звичайних елементів ЕКГ (зубці Р, Т, комплекс QRS відсутні). Частота імпульсів 200-300 за хвилину. Ізоелектрична лінія відсутня. При фібриляції шлуночків хвилі більш часті (більш ніж 300 за хвилину), мінливої форми, ширини й амплітуди. Діастола цілком відсутня.

Тріпотінню і фібриляції шлуночків може передувати АВ-блокада II-III ст., ідіоventрикулярні ритми. Фібриляція і тріпотіння шлуночків потребують реанімаційних заходів, після яких хворого госпіталізують у відділення реанімації та інтенсивної терапії.

На тлі первинних реанімаційних заходів (звільнення дихальних шляхів, інтубація трахеї, ШВЛ, закритий масаж серця) хворому повинна бути терміново проведена дефібриляція. Початкова енергія розряду – 2 Дж/кг. При відсутності ефекту – енергію наступного розряду можна збільшити до 4 Дж/кг. Всі подальші електрошоки необхідно сполучати з в/в введенням

адреналіну (0,01 мг/кг) та інтервалом не менш 2-3 хвилини. Максимальна енергія розряду – 360 Дж.

При відсутності ефекту призначається новокаїнамід 10% розчин в/в струминно в дозі 1,0-3,0 мл залежно від віку або лідокаїн 1% розчин в/в повільно в дозі 1 мг/кг. Після введення препарату – повторна дефібриляція.

Екстрасистолія

За етіологією виділяють функціональні і органічні екстрасистоли. Функціональні екстрасистоли зустрічаються в осіб з практично здоровим серцем, але порушеною діяльністю вегетативної нервової системи. Органічні екстрасистоли з'являються при захворюваннях серця, а також під впливом на серце різних токсичних агентів (кофеїн, алкоголь, нікотин, бензол та ін.).

Розрізняють також механічні екстрасистоли, що мають місце при механічному подразненні міокарда в період його активної діяльності. Таким подразником може бути ендочі міокардіальний електрод імплантованого кардіостимулятора, протезного клапана, стулка атріовентрикулярного клапана, що має місце при синдромі пролабування атріовентрикулярних стулок.

Скарги хворих з екстрасистолією залежать від багатьох причин. До них відносяться індивідуальний поріг подразливості, стан скорочувальної здатності міокарда, частота базового ритму і ступінь передчасності екстрасистоли.

Існує думка, що яскравіше сприймають наявність екстрасистол особи з гарною скорочувальною здатністю міокарда, у яких екстрасистолія має функціональне походження. Навпаки, особи з органічними захворюваннями серця, що мають знижену скоротливу здатність міокарда, рідше сприймають наявність у них екстрасистоли, часто не помічають і легше до неї звикають.

До суб'єктивних ознак екстрасистоли слід віднести відчуття удару або поштовху в області серця. Нерідко відчуття удару залишає на якийсь період відчуття стиснення за грудиною або ниючий біль. Іноді екстрасистолія викликає запаморочення, слабкість, страх, відчуття нестачі повітря. Відчуття сильного удару в області серця обумовлено першим скороченням, що виникає після компенсаторної паузи і супроводжується високим ударним об'ємом. Самі екстрасистоли, у зв'язку з коротким періодом наповнення і малим ударним об'ємом можуть взагалі не відчуватися. У зв'язку з цим стає зрозумілим зв'язок між довжиною компенсаторної паузи і ступенем суб'єктивних відчуттів.

За місцем виникнення екстрасистоли поділяють на передсердні, атріовентрикулярні, шлуночкові.

Передсердні екстрасистоли виникають з вогнища збудження в передсердях. На ЕКГ вони характеризуються наявністю екстрасистолічної хвилі Р, що займає передчасне місце, як правило деформованої або зі зміненою полярністю. У тих випадках, коли екстрасистола виникає у верхніх відділах передсердь, близько від синусового вузла, зубець Р в II стандартному відведенні за формою може мало відрізнятися від синусового. Інтервал PQ при передсердних екстрасистолах може бути нормальним, вкороченим або подовженим. Іноді

екстрасистолічний імпульс з передсердь може не провестись на шлуночки, обумовлюючи появу екстрасистолічного зубця Р і відсутність шлуночкового комплексу (блоковані екстрасистоли). Комплекс QRS при передсердних екстрасистолах в більшості випадків не змінений. Однак, у тому випадку, коли під час екстрасистоли одна із гілок пучка Гіса знаходиться в рефрактерному періоді, можлива деформація шлуночкового комплексу. Така екстрасистола носить назву передсердної з аберантним шлуночковим комплексом і спостерігається частіше при порушенні проведення по правій ніжці пучка Гіса. У зв'язку з тимчасовими витратами, що йдуть на розрядку синусового вузла екстрасистолічним імпульсом, при передсердних екстрасистолах частіше спостерігається неповна компенсаторна пауза.

При 24-годинному записі ЕКГ передсерді екстрасистоли реєструють у 14% доношених немовлят. Серед 10-13-річних хлопчиків із здоровим серцем, 13% мають передсерді екстрасистоли. При добовому записі ЕКГ передсерді екстрасистоли виявляють у 56% підлітків чоловічої статі. Проте частота екстрасистол в нормі не повинна бути високою. Максимально допустимою кількістю надшлуночкових екстрасистол за даними Холтер ЕКГ вважають 20 екстрасистол за годину.

Якщо екстрасистоля виникає у пацієнта без органічного ураження серця – фізичну активність не обмежують.

Призначення бета-блокаторів зменшує кількість передсердних екстрасистол, проте у ¼ пацієнтів виникають побічні ефекти.

Екстрасистоли з атріовентрикулярного з'єднання відрізняються тим, що екстрасистолічний імпульс, що виникає у атріовентрикулярному з'єднанні, поширюється в двох напрямках: антероградно по провідній системі до шлуночків і ретроградно до передсердь, досягаючи і розряджаючи синусовий вузол. Оскільки вектор передсердь спрямований знизу вгору, на ЕКГ передсердний комплекс негативний.

АВ-вузлові екстрасистоли зустрічаються рідше ніж передсерді і шлуночкові. Так, серед молодих людей чоловічої статі 16-19 років їх виявляють у 0,21% випадків.

Залежно від умов охоплення збудженням передсердь і шлуночків при екстрасистолії з атріовентрикулярного з'єднання розрізняють кілька електрокардіографічних варіантів:

- а) з одночасним збудженням передсердь і шлуночків (на ЕКГ відсутній рубець Р),
- б) з передчасним збудженням передсердь (на ЕКГ негативний зубець Р знаходиться на короткій відстані перед QRS комплексом),
- в) з передчасним збудженням шлуночків (на ЕКГ негативний зубець Р знаходиться позаду комплексу QRS на інтервалі RS-T або зубця Т).

Вузлові екстрасистоли можуть супроводжуватися як неповною, так і повною компенсаторної паузою. Комплекс QRS також може бути аберантним, як і у випадку передсердних екстрасистол.

Шлуночкова екстрасистоля – це передчасне збудження серця, що виникає під впливом імпульсів, що виходять з різних ділянок провідної системи шлуночків.

Шлуночкова екстрасистолія характеризується поряд з передчасним виникненням, розширенням комплексу QRS більше 0,1 секунди, відсутністю екстрасистолічної хвилі Р.

Оскільки ектопічний імпульс із шлуночків не може потрапити ретроградно в передсердя і не розряджає синусовий вузол, шлуночкова екстрасистолія супроводжується повною компенсаторною паузою.

У клінічній практиці іноді доводиться оцінювати топіку шлуночкових екстрасистол і зіставляти її зі станом серцевих камер. Так, приміром, екстрасистолія з лівого шлуночка супроводжується відхиленням електричної вісі серця праворуч, а у правих грудних відведеннях мають місце високі із шербинами зубці R. У лівих грудних відведеннях відзначаються низькі зубці R і глибокі S. Екстрасистоли з правого шлуночка відхиляють електричну вісь серця ліворуч. У правих грудних відведеннях – глибокий і широкий зубець S з високою і позитивною хвилею T. У лівих грудних відведеннях спостерігаються високі, розширені і розщеплені зубці R з негативною і асиметричною хвилею T.

Шлуночкові екстрасистоли з одного і того ж ектопічного вогнища однакової форми на ЕКГ називають мономорфними, на відміну від поліморфної екстрасистолії, що має на ЕКГ різну спрямованість і форму шлуночкового комплексу. Поліморфний характер шлуночкової екстрасистолії завжди свідчить про більш тяжке ураження міокарда.

За умови уповільнення серцевого циклу і короткому часі зчеплення шлуночкової екстрасистолії, імпульс, що зародився в синусовому вузлі, збудивши передсердя може застати шлуночки в стані, коли вони вже вийшли із рефрактерного періоду, обумовленого екстрасистолюю. В такій ситуації компенсаторна пауза може бути відсутньою. Шлуночкова екстрасистолія без компенсаторної паузи носить назву інтерпольованої або вставною. Іншим різновидом шлуночкових екстрасистол є ранні форми, при яких комплекс QRS екстрасистоли нашаровується на хвилю T попереднього синусового скорочення – так звані екстрасистоли «R на T». Критерієм ранньої екстрасистоли є відстань менше 0,05 сек від закінчення зубця T синусового скорочення до початку шлуночкового комплексу екстрасистоли.

Шлуночкові екстрасистоли фіксують у 18% новонароджених, 20% дітей до 3 років, 16% дітей шкільного віку, 20-30% підлітків. Після хірургічної корекції тетради Фалло шлуночкові екстрасистоли виявляють в 48% випадків. За результатами Холтер ЕКГ максимально допустимою кількістю шлуночкових екстрасистол у здорової дитини вважають 10-15 за годину.

Шлуночкові екстрасистоли часто виявляють при підвищеному тонусі блукаючого нерву, як то у спортсменів, а також у молодих людей під впливом кофеїну, алкоголю і / або нікотину. Проте вони можуть бути і ознакою міокардиту, серцевої недостатності, кардіоміопатії, гіпертрофії шлуночків, інфаркту міокарда.

За відсутності структурних змін з боку серця і безсимптомному перебігу шлуночкової екстрасистолії діти не потребують антиаритмічної терапії.

Несприятливою є шлуночкова екстрасистолія, що виникає при фізичному навантаженні.

Вважалось, що ранні екстрасистоли звичайно органічного походження і прогноз при них серйозний. У дослідженнях останніх років встановлено, що ранні шлуночкові

екстрасистоли аж ніяк не частіше, а іноді й рідше, ніж пізні шлуночкові екстрасистоли, викликають шлуночкову тахікардію, тріпотіння або мерехтіння шлуночків.

У більшості випадків діагноз екстрасистолії не викликає великих труднощів. Однак, іноді доводиться проводити диференціальну діагностику між екстрасистолією і синусовою аритмією, мерехтінням і тріпотінням передсердь, синоаурикулярною і атривентрикулярною блокадами II ступеня, вислизаючими скороченнями.

Необхідність у диференціальній діагностиці при шлуночковій екстрасистолії виникає, якщо у хворого присутні передчасні передсердні або вузлові комплекси з аномальною провідністю або суправентрикулярна екстрасистоли з антероградним проведенням по додатковим шляхам.

У лікуванні екстрасистол важливе значення має уточнення етіологічного чинника. При не частій екстрасистолії у молодих здорових людей у протиаритмічному лікуванні немає потреби. Такий підхід може бути використаний і у випадках інших доброякісних екстрасистол, при яких достатнім виявляється призначення заспокійливих засобів.

Дітям, що страждають функціональною екстрасистолією гіперадренергічної природи, рекомендують впорядкувати трудовий режим, нормалізувати сон, уникати психоемоційного напруження. Слід порекомендувати обмеження міцного чаю і кави, гострих страв, прянощів. Серед лікарських препаратів найефективніші бета-адреноблокатори: анаприлін, або тразікор. Можна використовувати верапаміл. Перераховані препарати можна поєднувати з призначенням настою з кореня валеріани, препаратів глоду і собачої кропиви.

Екстрасистолія, що виникає на тлі клінічних проявів підвищеного тону парасимпатичної нервової системи і брадикардії, може зникати під впливом препаратів, що володіють симпатоміметичними, холінолітичними ефектами. Іноді в таких випадках можна отримати ефект при використанні трициклічних антидепресантів, прийому кави або препаратів на основі кофеїну.

Необхідність лікування екстрасистолії з'ясується після виявлення етіології, оцінки стану хворого, особливостей гемодинаміки, а також після уточнення локалізації і частоти екстрасистолії. У невідкладному порядку необхідно лікувати екстрасистолію при міокардиті, інтоксикації серцевими глікозидами, гіпокаліємії або впливі наркотичних засобів. Обов'язково здійснюється лікування екстрасистолії після операцій на серці або при встановленому штучному водії ритму. Усувати слід екстрасистоли будь-якої етіології, якщо вони поліфокусні, часті, групові або виникають у хворих з синдромом WPW. При лікуванні екстрасистолії важливо також усувати порушення кислотно-лужної рівноваги, корегувати електролітний дисбаланс, регулювати рівень АТ, лікувати серцеву недостатність. При міокардитах шлуночкові екстрасистоли усуваються призначенням лідокаїну або тримекаїну шляхом струминного внутрішньовенного введення протягом 2-3 хвилин з наступним краплинним введенням препаратів зі швидкістю 1-2 мг на хв. При невеликих кількостях екстрасистол можна використовувати новокаїнамід, ритмілен, мексилетин. В інших випадках слід віддавати перевагу кордарону.

У випадках екстрасистолії при запальних захворюваннях міокарда проводять лікування основного захворювання і санації вогнищ інфекції.

Необхідно відзначити, що багато протиаритмічними препарати втрачають свою силу на тлі гіпокаліємії. З метою підтримання достатнього рівня іонів калію в організмі, призначають аспаркам (панангін).

Дія антиаритмічного препарату вважається ефективною, якщо він усуває число екстрасистол на 75-80%.

Передсердні екстрасистоли не збільшують ризик смерті та вірогідність розвитку серцевої недостатності. В разі відсутності скарг вони лікування не потребують. При наявності клінічних проявів призначають β -адреноблокатори, верапаміл або дігосин.

Мономорфні шлуночкові екстрасистоли при відсутності структурної патології міокарду і скарг лікування не потребують. Поліморфні та ранні (R на T) екстрасистоли, екстрасистоли, які з'являються при фізичному навантаженні, викликають погіршення стану, екстрасистоли при структурній патології міокарду лікують β -адреноблокаторами або кордароном.

При екстрасистолії рекомендоване проведення Холтер-ЕКГ протягом 24-48 годин. Оцінюються:

1) загальна кількість екстрасистол та їх відсоток відносно синусового ритму, розподіл екстрасистол протягом доби, наявність «ранніх», спарених, поліморфних екстрасистол, зв'язок зі зміною ЧСС, наявність порушень ритму, які не зафіксовані на звичайній ЕКГ (пароксизми тахікардії, порушення АВ провідності й ін.), в тому числі – під час синкопальних чи пресинкопальних станів;

2) варіабельність серцевого ритму за добу (зниження стандартного відхилення інтервалів RR протягом доби нижче 50 мс свідчить про наявність дисбалансу нервової регуляції);

3) зміни коригованого інтервалу QT; 4) ефективність антиаритмічної терапії при повторному моніторингу після призначення відповідної антиаритмічної терапії.

КАРДІОХІРУРГІЧНІ МЕТОДИ ЛІКУВАННЯ АРИТМІЙ СЕРЦЯ

Для лікування аритмій серця застосовуються інвазивні та хірургічні методи. Інвазивні втручання діляться на катетерні деструкції та імплантації антиаритмічних систем. Хірургічні методи використовують як супутню операцію під час кардіохірургічного втручання.

Катетерні деструкції проводять шляхом пункції магістральних судин (стегнові судини, підключична чи яремна вени), проведення електродів у серце, пошуку та усунення субстрату аритмії. З метою потрапляння у ліве передсердя виконують транссептальну пункцію. Для усунення субстрату, розташованого епікардіально, виконують пункцію перикарду.

Для усунення субстрату аритмії в більшості випадків використовують енергію радіочастотного струму. У деяких клініках використовують замороження (кріодеструкція), лазер та ультразвукову енергію.

Перед проведенням катетерної деструкції обов'язково проводять електрофізіологічне дослідження. З цією метою у відповідних відділах серця розташовуються електроди, за

допомогою яких проводять стимуляцію камер серця за відповідною програмою, вивчають розповсюдження хвилі електричного збудження, провокують аритмію, вивчають властивості і локалізацію субстрату аритмії. За потреби, використовуються медикаменти з метою провокації чи зупинки аритмії. Після цього проводять усунення субстрату аритмії і перевірку його ефективності.

Для усунення фібриляції передсердь, шлуночкових тахікардій чи інших аритмій з важким для усунення субстратом, використовуються навігаційні системи. Вони дозволяють створити тримірну модель серця, прослідкувати розповсюдження хвилі збудження, отримати положення деструкційного електроду в режимі реального часу та відмітити місця нанесення радіочастотного струму.

Ефективність усунення субстрату аритмії залежить від його розташування і величини. Вірогідність усунення при додатковому передсердно-шлуночковому з'єднанні складає 96-97%, рі-ентрі тахікардії АВ вузла – 90-100%, типовому тріпотінні передсердь – 100%, ідіопатичній шлуночковій тахікардії/екстрасистолії – до 100%, шлуночковій тахікардії при структурній патології міокарду – до 70%, фібриляція передсердь – 50-80%. Вірогідність рецидиву аритмії у більшості випадків складає 5-7% і потребує повторного втручання.

Ускладнення виникають у 2-3% випадків: ятрогенні АВ блокади, тампонада перикарду, пневмоторакс, ушкодження судин чи значима кровотечв місці пункції, тромбоз вен, ушкодження коронарних судин. Смертність складає менше 1:1000.

Дітям віком до 3-4 років чи вагою менше 15 кг катетерні деструкції проводять лише за життєвими показами. Старшим дітям і дорослим, зважаючи на високу ефективність та низький відсоток ускладнень, катетерні деструкції проводяться у випадках неефективності медикаментозної терапії або небажанні пацієнта приймати постійну антиаритмічну терапію. Також катетерні деструкції проводять спортсменам з синдромом або феноменом WPW.

ЕКС виконують наступні функції: сприйняття електричних потенціалів серця, подача електричних імпульсів для індукції хвилі електричного збудження у випадках, коли власний ритм відсутній або менший за задану ЕКС частоту.

ЕКС протезують пошкоджені елементи провідної системи серця. Існують однокамерні ЕКС (протезують водій ритму серця), двокамерні (протезують АВ вузол) та трикамерні (протезують ліву ніжку пучка Гіса).

Система для постійної електрокардіостимуляції складається з самого стимулятора, який може імплантуватися в підключичній зоні (у маленьких дітей – на передній черевній стінці), та електродів, які проводять через підключичну вену (ендокардіально) чи підшивають епікардіально під час кардіохірургічних втручань (переважно у маленьких дітей). При вадах серця, коли ліві і праві камери серця сполучені дефектом і існує вірогідність право-лівого скиду крові, використовують тільки епікардіальну стимуляцію з метою запобігання емболій.

Сучасні ЕКС захищені в разі застосування ЕІТ. Також є моделі ЕКС, які можуть збільшувати ЧСС при фізичному навантаженні, автоматично вибирати найбільш економний режим стимуляції та переходити в асинхронний режим стимуляції при виснаженні батареї (стимуляція лише шлуночків, при цьому ЧСС стає стабільною, перестає змінюватись при фізичних навантаженнях).

При наявності ЕКС протипоказано проведення МРТ, однак вже з'явилися стимулятори, з якими можна проводити таке дослідження. При необхідності використання діатермії під час хірургічних втручань ЕКС переводять в асинхронний режим. Не можна направляти промінь ультразвуку на місце розташування ЕКС. Не можна проходити через рамку металешукача в аеропорту.

Пацієнт з ЕКС повинен спостерігатися кардіохірургом (програмування ЕКС). При підозрі на порушення в роботі ЕКС, незрозумілому підвищенні температури чи зміні кольору шкіри над місцем імплантації стимулятора показана невідкладна консультація кардіохірурга.

Показами до імплантації ЕКС є симптоматична синусова брадикардія, АВ блокада II ступеня, I тип, АВ блокада III ступеня. При вроджених АВ блокадах імплантацію ЕКС намагаються відтермінувати. Імплантацію проводять у випадках середньої ЧСС (за показами Холтерівської ЕКГ) менше 55 уд./хв для дітей без вад серця і 70 уд./хв у дітей з вадою серця, прогресуючої серцевої недостатності, брадисистої шлуночкової тахікардії, широких комплексів QRS і т.д.

Трикамерні ЕКС (ресинхронізаційну терапію) застосовують при сукупності: ХСН з ФК= III/IV, блокада лівої ніжки пучка Гіса, $QRS \geq 130$ мс, $ФВ \leq 35\%$, наявність симптомів, незважаючи на оптимальну медикаментозну терапію. Ресинхронізаційна терапія дозволяє зменшити симптоматику у 70-85% пацієнтів, але мало впливає на серцеву смертність. Електрод для стимуляції лівого шлуночка проводять через коронарний синус.

Імплантовані кардіовертери дефібрилятори (ІКД) – це системи для розпізнавання шлуночкової тахікардії/фібриляції шлуночків, автоматичного нанесення частоті шлуночкової стимуляції з метою припинення шлуночкової тахікардії, а при її неефективності – нанесення розряду електричного струму з метою відновлення синусового ритму. Вони можуть паралельно виконувати функцію ЕКС, тому бувають однокамерні, двокамерні і трикамерні. Зважаючи на відносно великий розмір ІКД, вони можуть застосовуватись у дітей починаючи з трьох років.

Імплантовані реєстратори серцевого ритму застосовуються у пацієнтів з втратами свідомості, якщо іншими методами визначити причину таких станів не вдалося.

Хірургічне лікування застосовується для усунення фібриляції передсердь (як супутня операція під час кардіохірургічних втручань) та імплантації ЕКС з епікардіальною стимуляцією (у немовлят чи під час корекції вроджених вад серця). Також хірургічні втручання із застосуванням штучного кровообігу використовується для видалення епікардіального електроду при запаленні у місці ЕКС, якщо електрод не вдалося видалити епікардіально. Торакотомія застосовуються для видалення епікардіального електроду. Після видалення системи для стимуляції пацієнт залишається на тимчасовій епікардіальній стимуляції, а після припинення запалення проводять повторну імплантацію ЕКС.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 11</i>	Порушення провідності серця у дітей
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Порушення проведення імпульсу (блокади) Кардіохірургічні методи лікування аритмій
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми. Значимість проблеми ранньої адекватної діагностики та лікування порушень провідності серця визначається їх високою поширеністю, схильністю до хронічного перебігу та асоціацією з підвищеним ризиком раптової смерті. На відміну від дорослих, у дітей порушення провідності, як правило, протікають безсимптомно і часто виявляються випадково - при диспансеризації, оформленні в спортивні секції, дитячі дошкільні та навчальні заклади, що рідко дозволяє встановити тривалість існування аритмії. Єдиним симптомом життєзагрозливих блокад можуть бути короткочасні напади втрати свідомості, в зв'язку з чим хворі тривало спостерігаються та безуспішно лікуються невропатологами. Все це ускладнює діагностику і підвищує значення скринінгових досліджень.

Загальна мета: на підставі вивчення етіології, епідеміології, патогенезу, клініки, лабораторних даних навчитися проводити діагностику порушень провідності у дітей, освоїти основні принципи терапії і профілактики.

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: як класифікувати порушення ритму та їх клінічні прояви; скласти індивідуальну схему діагностичного пошуку, визначити та запропонувати необхідний об'єм та послідовність методів обстеження пацієнтів з аритміями; проводити диференціальну діагностику порушень серцевого ритму згідно з клінічною симптоматикою та результатами ЕКГ; поставити попередній діагноз; визначити тактику лікування і профілактичні заходи щодо хворого з урахуванням перебігу захворювання, ускладнень, прогнозу.

ВМІТИ: збирати скарги, анамнез, проводити об'єктивне дослідження, у т. ч. вміти знімати ЕКГ та проводити її оцінку; аналізувати причини та механізми виникнення порушень ритму; визначити методи обстеження, що використовуються для діагностики порушень ритму; інтерпретувати дані інструментальних досліджень у хворих з порушенням серцевого ритму; виявити в анамнезі та об'єктивних даних ознаки, властиві тим чи іншим порушенням ритму.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			

1.3.	Контроль початкового рівня підготовки		Тестовий контроль. Ситуаційні задачі.	Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з порушенням ритму, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.		
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

ПОРУШЕННЯ ПРОВЕДЕННЯ ІМПУЛЬСУ (БЛОКАДИ)

Синдром порушення проведення імпульсу включає атріовентрикулярну блокаду, блокаду ніжок пучка Гіса і порушення внутрішньошлуночкової провідності.

За своїх генезом блокади серця можуть бути функціональними (вагусними) – у спортсменів, молодих людей з вегетативною дисфункцією, на тлі синусової брадикардії. Функціональні блокади зникають при фізичному навантаженні або внутрішньовенному введенні атропіну.

Органічна блокада виникає при ураженні серцевого м'язу. Як правило вона з'являється у гострому періоді захворювання і в більшості випадків стає постійною.

Синоатріальна блокада уявляє собою уповільнення або припинення проведення імпульсу з синусового вузла через синоатріальне з'єднання. У дітей синоатріальна блокада виникає при міокардитах, артеріальній гіпертензії або внаслідок дії лікарських засобів (серцеві глікозиди, хінідін, бета-адреноблокатори, кордарон, ізоптин). Причиною синоатріальної блокади може бути також підвищений тонус блукаючого нерву.

При синоатріальній блокаді на ЕКГ реєструють періодичне випадання окремих серцевих циклів (і зубців Р, і комплексів QRST). В момент випадання серцевого циклу формуються паузи між двома комплексами, що дорівнюють двом, трьом, рідко чотирьом нормальним RR інтервалам.

Синоатріальна блокада може бути трьох ступенів.

Перший ступінь синоатріальної блокади не викликає ніяких змін серцевої діяльності і на звичайній ЕКГ не проявляється. При цьому виді блокади всі синусові імпульси проходять на передсердя.

При СА блокаді II ступеня синусові імпульси через СА з'єднання часом не проходять. Це супроводжується випаданням одного або кількох послідовних передсердно-шлуночкових комплексів. При блокаді II ступеня можуть виникати запаморочення, відчуття нерегулярної діяльності серця або непритомність. У період пауз СА блокади можлива поява вислизуючих скорочень або ритмів з нижчих джерел (АВ з'єднання, волокна Пуркін'є). При СА блокаді III ступеня імпульси з синусового вузла не проходять через СА з'єднання і діяльність серця буде пов'язана з активацією інших джерел автоматизму.

Тактика лікування синоатріальної блокади пов'язана з лікуванням основного захворювання, що зумовило порушення провідності. Спробу відновити провідність можна здійснити за допомогою атропіну, ефедрину або алуленту. Поява на тлі СА блокади нападів втрати свідомості або епізодів клінічної смерті є прямим показанням для електрокардіостимуляції.

Внутрішньопередсердна блокада – порушення проведення електричного імпульсу по провідній системі передсердь.

У дітей причиною внутрішньопередсердної блокади можуть бути мітральна вада серця або міокардит. ЕКГ ознакою внутрішньопередсердної блокади є збільшення тривалості зубця Р більше 0,11 с.

Атріовентрикулярна блокада – це порушення проведення електричного імпульсу від передсердь до шлуночків. АВ блокада I ступеня може зустрічатися на ЕКГ у здорових дітей у 0,6-8% випадків. У дітей з нормальним синусовим ритмом транзиторне збільшення інтервалу PQ зустрічається у молодших дітей в 5% випадків і в 15% у старших дітей, в основному в нічний час. Більш висока частота виявлення АВ блокади I ступеня відзначається у тренуваних спортсменів – 8,7%.

Частота виявлення АВ блокади I ступеня у дітей при проведенні холтеровського моніторингу набагато вище – до 10-22%. Частота АВ блокади II ступеня в популяції становить 0,003%. Досить висока поширеність (2,4%) АВ блокади II ступеня типу Мобіц I зазначається у тренуваних спортсменів, що проходять рутинну ЕКГ. Середня частота вродженої повної АВ блокади становить 1 на 22 000 новонароджених і коливається в межах від 1 на 25000 до 1 на 15000. Частота розвитку АВ блокад після хірургічної корекції вроджених вад серця складає від 1 до 17%, що залежить від анатомії вади і виду виконаного кардіохірургічного втручання.

Сповільнення АВ проведення може бути пов'язане як з порушенням регуляції його діяльності з боку вегетативної нервової системи, так і з органічними і / або структурними змінами провідної системи серця (табл. 16)

Причини розвитку атріовентрикулярної блокади у дітей

Хірургічна корекція вроджених вад серця	дефект міжшлуночкової перетинки; атріовентрикулярна комунікація; тетрада Фало; обструкція вихідного тракту лівого шлуночка; коригована транспозиція магістральних судин; дискордантне АВ з'єднання
Ізольована вроджена АВ блокада	Ушкодження АВ-вузла плоду материнськими антитілами класу анти-SSA/Ro анти-SSB/La
АВ блокада, асоційована із структурними аномаліями розвитку серця	аномалії розвитку передсердної і міжшлуночкової перетинки, загальний артеріальний стовбур; коригована транспозиція магістральних судин
Інфекційні захворювання	бактеріальні і вірусні інфекції, у тому числі й внутрішньоутробні (сімейства герпесвірусів і ентеровірусів); ревматична лихоманка; хвороба Лайма; хвороба Чагаса; ВІЛ-інфекція
Нейром'язові захворювання	М'язова дистрофія Емері-Дрейфуса (Emery-Dreifuss); м'язова дистрофія Дюшена (Duchenne); міотонічна дистрофія
Хромосомні і генетичні захворювання	синдром Холта-Орама (Holt-Oram); 18-р синдром; синдром Кернса-Сейра (Kearns-Sayre); хвороба Фабрі; Глікогеноз II і V типу; Мукополісахаридоз I H, I H/S і II типу; синдром подовженого інтервалу QT
Дегенеративні захворювання міокарда	хвороба Лева; хвороба Ленегра
Інші причини	Ушкодження провідної системи серця при катетерних процедурах (ендоваскулярне закриття дефекту міжшлуночкової перетинки, радіочастотна абляція аритмії), порушення метаболізму (карнітинова недостатність), гіпертрофічна кардіоміопатія, захворювання сполучної тканини, саркоїдоз, амілоїдоз, пухлина серця, фармакотерапія

Поява АВ блокади I ступеня на тлі брадикардії може бути пов'язана з підвищенням тону парасимпатичного відділу вегетативної нервової системи. АВ блокади I ступеня, що виникають при частому ритмі серця, очевидно, пов'язані з блокадою проведення по швидкому (β) каналу АВ вузла. Дана блокада може зберігатися в ортостатичному положенні пацієнта, але може проходити після підшкірного введення атропіну. Така реакція дає підставу вважати, що при тахізалежній АВ блокаді I ступеня характер впливу вегетативної регуляції АВ проведення є не головним. АВ блокада I ступеня може виникати у пацієнтів після застосування таких лікарських засобів, як блокатори кальцієвих каналів, β -блокатори, дигоксин, аміодарон та ін. Причинами розвитку АВ блокади I ступеня можуть бути запальні захворювання міокарда різної етіології; інфільтративні і дегенеративні захворювання. Атріовентрикулярна блокада I ступеня може виникати також після перенесеної хірургічної або ендоваскулярної корекції вроджених вад серця або в результаті катетеризації правих відділів серця.

АВ блокада II ступеня нерідко спостерігається при патологічній ваготонії, при токсичному ураженні серця, пов'язаному з препаратами наперстянки, β -блокаторами і блокаторами кальцієвих каналів, а також виникає при аутоімунному ураженні провідної системи з подальшим розвитком кардіосклерозу. Атріовентрикулярна блокада II ступеня спостерігається у дітей після операцій на серці. Іноді АВ блокада як I, так і II ступеня може бути наслідком аномалії розвитку провідної системи серця при вродженій ваді серця. Слід мати на увазі, що АВ блокади I-II ступеня може трансформуватися в повну АВ блокаду у дітей з органічною або структурною патологією серця.

Вроджена повна АВ блокада може бути обумовлена аутоімунним конфліктом або виникає внаслідок структурного дефекту розвитку.

Морфологічні дослідження свідчать, що на імунні форми повної вродженої АВ блокади припадає близько 70% всіх випадків. Існує асоціація між вродженою повною АВ блокадою у новонароджених і дифузним захворюванням сполучної тканини матері. Близько 25% випадків вроджених АВ блокад III ступеня поєднуються зі структурними аномаліями серця, найбільш часто з дефектами міжшлуночкової перетинки і транспозицією магістральних судин. Однією з найбільш частих причин придбанної АВ блокади III ступеня є запальне ураження міокарда. У ряді випадків придбана АВ блокада III ступеня виникає після операції з корекції вродженої вади серця. Розвитком АВ блокад можуть супроводжуватися ряд спадкових і нейроімунних захворювань.

Атріовентрикулярні блокади класифікують на основі декількох принципів. По-перше, враховують їх стійкість; відповідно атріовентрикулярні блокади можуть бути: а) гострими, минулими; б) перемежованими, транзиторними; в) хронічними, постійними.

По-друге, визначають тяжкість або ступінь атріовентрикулярної блокади. У зв'язку з цим, виділяють атріовентрикулярну блокаду I ступеня, атріовентрикулярну блокаду II ступеня типів I і II, і атріовентрикулярну блокаду III ступеня (повну).

По-третє, передбачається визначення місця блокування, тобто топографічний рівень атріовентрикулярної блокади. При порушенні проведення на рівні передсердь, атріовентрикулярного вузла або основного стовбура пучка Гіса говорять про проксимальну атріовентрикулярну блокаду. Якщо затримка проведення імпульсу виникає одночасно на рівні всіх трьох гілок пучка Гіса, це свідчить про дистальну атріовентрикулярну блокаду. Найчастіше зустрічається вузлова проксимальна атріовентрикулярна блокада.

Атріовентрикулярна блокада I ступеня проявляється уповільненням проведення імпульсу від передсердь до шлуночків і подовженням інтервалу PQ більше 0,18 с (у дітей грудного віку більше 0,15 с).

Атріовентрикулярна блокада II ступеня – це періодичне припинення проведення окремих імпульсів від передсердь до шлуночків. Розрізняють два основних типи атріовентрикулярної блокади II ступеня – тип Мобітца I (з періодами Самойлова-Венкебаха) і тип Мобітца II. Основною ЕКГ ознакою АВ блокади II ступеня типу Мобітца I є поступове від циклу до циклу подовження інтервалу PQ з подальшим випаданням шлуночкових комплексів. Після випадання шлуночкового комплексу знову реєструється нормальний або подовжений інтервал PQ і весь цикл повторюється.

Періоди поступового збільшення інтервалу PQ з подальшим випаданням шлуночкового комплексу називаються періодами Самойлова-Венкебаха.

Основною ЕКГ ознакою АВ блокади II ступеня типу Мобітца II є стабільність інтервалу PQ перед блокуванням імпульсу і випадання одиночних шлуночкових комплексів.

Атріовентрикулярна блокада III ступеня (повна атріовентрикулярна блокада) – це повне припинення проведення імпульсу від передсердь до шлуночків, внаслідок чого передсердя і шлуночки збуджуються і скорочуються незалежно один від одного.

Основними ЕКГ ознаками АВ блокади III ступеня є відсутність взаємозв'язку між зубцями P і шлуночковими комплексами; інтервали PP и RR постійні, але RR завжди більше, ніж P-P; число шлуночкових скорочень менше 60 за хвилину; періодичні нашарування зубців P на комплекс QRS і зубці T і деформація останніх.

Якщо атріовентрикулярна блокада I і II ступенів (тип Мобітца I) може бути функціональна, то атріовентрикулярні блокада II ступеня (тип Мобітца II) і III ступеня розвиваються на тлі виразних органічних змін міокарда і мають гірший прогноз.

В диференціальній діагностиці функціональної і органічної блокади допомагає проба з фізичним навантаженням. Під час фізичного навантаження зменшується тонус блукаючого нерва і підвищується АВ-вузлова провідність, тим самим скорочується інтервал PR. Якщо затримка відбувається через органічне ураження АВ вузла, провідність погіршується.

Для визначення топіки порушеної провідності використовується електрофізіологічне дослідження.

Спектр клінічних проявів АВ блокади широкий і варіює від повної відсутності симптомів до розвитку серцевої недостатності, синкопальних станів і раптової смерті.

Атріовентрикулярна блокада I ступеня може зустрічатися у здорових дітей. Доведено, що АВ блокада I ступеня не призводить до достовірного збільшення камер серця. АВ блокада I ступеня протікають безсимптомно, проте, діти з АВ блокадою I ступеня, у яких тривалість інтервалу PQ (R) від 240 мс і більше, мають потребу в спостереженні з метою контролю над можливим прогресуванням ступінь блокади. Клінічні прояви захворювання у дітей з АВ блокада II-III ступеня залежать від величини пауз ритму, вихідної частоти серцевого ритму або активності гетеротопних ритмів.

На сьогодні існують можливості ранньої діагностики вродженої АВ блокади, в тому числі і у внутрішньоутробному періоді. Внутрішньоутробна АВ-блокада може мати катастрофічні наслідки і супроводжуватися генералізованими набряками. Предикторами розвитку водянки плода і його загибелі є частота скорочення шлуночків менше 55 за хвилину, а передсердь – менше 120 за хвилину. Плоди з повною АВ блокадою і структурної аномалією серця мають 50% ризик внутрішньоутробної або перинатальної загибелі. Серед новонароджених з ізольованою АВ блокадою майже у 90% відсутні будь які клінічні симптоми і збережена функція лівого шлуночка. До факторів ризику несприятливого перебігу АВ блокади у новонароджених і дітей раннього віку слід віднести: частоту скорочень шлуночків менше 55 ударів з хвилину, замісний ритм з широкими шлуночковими комплексами, наявність шлуночкової ектопії або висока частота скорочення передсердь (більше 140 в хвилину).

Надалі у пацієнтів з АВ блокадою в різні вікові періоди можуть з'явитися скарги на стомлюваність, запаморочення, задишку, зниження толерантності до фізичне навантаження та інші ознаки серцевої недостатності. Частина пацієнтів з ізольованою вродженою АВ блокадою залишається асимптомною протягом багатьох років.

Напади втрати свідомості (синдром Морганьї-Адамса-Стокса) є самим вираженим клінічним проявом АВ блокади II-III ступеня. Причиною втрати свідомості є тривалі періоди асистолії шлуночків, тобто періоди відсутності ефективних скорочень шлуночків, що виникають в результаті переходу АВ блокади II ступеня в повну АВ блокаду, коли ще не почав функціонувати новий ектопічний водій ритму шлуночків, розташований нижче рівня блокади. Асистолія шлуночків може розвинутиися і при різкому пригніченні автоматизму ектопічних центрів II і III порядку при блокаді III ступеня. Нарешті, причиною асистолії можуть служити тріпотіння або фібриляція шлуночків, що часто спостерігаються при повній АВ блокаді. Таким чином, розвиток синдрому пов'язаний з гіпоксією мозку в результаті рідкого ритму скорочення шлуночків або його відсутності.

При шлуночкової асистолії напади виникають раптово, повна втрата свідомості спостерігається через 5-10 секунд після зникнення пульсу.

Діагностика яскраво виражених нападів Морганьї-Адамса-Стокса не представляє труднощів. До клінічних ознак, що характеризуює цей напад, відносяться:

1. Несподіване виникнення нападу, частіше на тлі фізичного навантаження. Дитина з повторними нападами в анамнезі може відчувати тривогу і страх смерті.
2. Втрата свідомості через кілька секунд після зникнення пульсу.
3. Відсутність пульсу і серцебиття під час всього нападу і, навпаки, припинення нападу з появою перших пульсових ударів і серцевих тонів.
4. Наростаюча блідість, а потім синюшність шкірних покривів в міру поглиблення нападу.
5. М'язові посмикування і клонічні судоми, нетипові для епілептичного припаду; відсутність прикушування язика (у дітей з частими нападами втрати свідомості можливе формування епілептиформних вогнищ в головному мозку, що ускладнює проведення диференційного діагнозу).
6. Невелика тривалість нападу (зазвичай не перевищує 1-2 хвилини при спонтанному його припинення). Однак, кожен напад може стати причиною раптової смерті пацієнта.
7. Повного відновлення свідомості протягом декількох секунд після нападу, що не супроводжується ретроградною амнезією.
8. Поява після нападу відчуття слабкості, розбитості, сонливості, головного болю.

Таким чином, при прогнозуванні перебігу повної АВ блокади і ризиків, пов'язаних з нею, має значення: визначення генезу блокади, наявності клінічних проявів, включаючи синдром Морганьї-Адамса-Стокса (МАС).

При нападі МАС проводяться реанімаційні заходи, при вираженій брадикардії застосовують ізадрин (під язик), атропін.

Добове моніторування ЕКГ використовується при діагностиці минулих форм АВ блокади. Результати добового моніторування ЕКГ враховуються при визначенні показань до імплантації електрокардіостимулятора при АВ блокадах: наявність шлуночкової ектопії і заміщуючих ритмів з широкими шлуночковими комплексами, пауз ритму, що більше ніж в 3 рази перевищують базовий ритм.

Мета проведення ехокардіографії при АВ блокаді є діагностика аритмогенної кардіоміопатії. Під аритмогенною кардіоміопатією мають на увазі вторинну оборотну дисфункцію міокарду, що виявляється дилатацією всіх порожнин, починаючи з передсердних камер, з подальшим зниженням скорочувальної здатності міокарда шлуночків, відносною мітральною регургітацією і розвитком застійної серцевої недостатності.

Для визначення етіології АВ блокади важливе значення мають методи лабораторної діагностики.

При виявленні АВ блокади у плода і/або при виявленні блокади після народження дитини, новонароджений і його мати обстежуються на носійство антитіл класу анти SS-A/Ro і анти SS-B/La. В даний час для виявлення материнських антитіл до розчинних ядерних антигенів 48-KD SSB/La, 52- KD SSA/Ro, і 60-КД SSA/Ro використовується метод кількісного аналізу радіоліганд, що дозволяє визначити наявність антитіл класу анти-SSA/Ro і анти-SSB/La навіть у тих матерів, у яких раніше визначалися негативні результати. З огляду на те, що виявлені під час дослідження материнські аутоантитіла класу анти-SSA/Ro і анти-SSB/La залишаються довічно в сироватках матерів, то їх визначення, незалежно від термінів виявлення повної атріовентрикулярної блокади, дозволяє визначити прогноз захворювання і підтвердити вроджений характер даного порушення серцевого ритму.

У хворих з набутими блокадами серця, оцінюється рівень електролітів в сироватці крові, виконуються дослідження для виявлення вірусних і бактеріальних агентів, які можуть бути потенційною причиною розвитку блокади (імуно-ферментний аналіз, ПЛР та ін.), визначається рівень маркерів ушкодження міокарда в крові (КФК-МВ, тропонін I, міоглобін, ЛДГ), проводиться імунологічне дослідження з визначенням рівня специфічних антитіл до антигенів провідної системи серця, кардіомиоцитам (антифібрилярні, антисарколемні і антинуклеарні антитіла), ендотелію, визначається антинуклеарний фактор.

Застосовуються й інші методи діагностики, спрямовані на виявлення потенційної причини розвитку атріовентрикулярної блокади, включаючи імунологічний, молекулярно-генетичний і хромосомний аналіз.

При блокадах терапевтична тактика направлена на лікування основного захворювання. Лише при високо ступеневих і поперечних блокадах застосовується самостійне лікування, що направлене на усунення блокади, як правило, шляхом тимчасової кардіостимуляції або імплантації постійних штучних водіїв серцевого ритму.

При гострих порушеннях АВ провідності застосовують атропін, проводять реанімаційні заходи, використовують тимчасову стимуляцію серця (зовнішню – за допомогою спеціальних дефібриляторів, епікардіальну або ендокардіальну). При хронічних – медикаментозне лікування не ефективне, вирішують питання імплантації електрокардіостимулятора (ЕКС).

В таблиці 16.4 представлено основні лікарські препарати, що застосовуються у дітей при АВ блокаді, в тому числі і у матерів при внутрішньоутробно діагностованій АВ-блокаді плоду.

Лікарські препарати, що застосовуються в лікуванні пацієнтів з атріовентрикулярною блокадою

Препарат	Механізм дії	Доза і шляхи введення
Salbutamol (Сальбутамол)	β-адреностимулятор з переважним впливом на β2- адренорецептори. Має помірно виразну позитивну хроно- і ізотропну дію.	Лікування АВ-блокади плоду При брадикардії плоду застосовується матір'ю всередину в дозі 2-4 мг 3-4 рази на добу. Дози підбираються індивідуально.
Terbutaline (Тербуталин)	β-адреностимулятор з переважним впливом на β2- адренорецептори. За хімічною структурою й фармакологічними властивостями близький до сальбутамолу. При застосуванні препарату поряд з покращенням альвеолярної вентиляції відмічається збільшення скоротливості міокарду лівого шлуночка й покращення гемодинамічних показників.	Лікування АВ блокади плоду Застосовується в таблетках по 2,5-5 мг кожні 4-6 годин з наступною корекцією дози залежно від ефекту.
Dexamethazone (Дексаметазон)	Протизапальна дія	Лікування АВ блокади плоду Призначається всередину. Звичайна добова доза 2-4 мг, після заступлення терапевтичного ефекту дозу поступово знижують. Підтримуюча доза – 0,5-1,0 мг на день. Дозу призначають за 2-3 прийоми під час або після їжі. Тривалість терапії – до 3-х місяців. Лікування АВ блокади у новонародженого: Застосовується парентерально в дозі 0,03-0,2 мг/кг/добу протягом 5 днів.
Atropine sulfate (Атропін сульфат)	Блокада М – холінорецепторів. Введення супроводжується збільшенням ЧСС, зниженням тонуусу гладком'язової мускулатури.	В екстрених випадках препарат вводиться внутрішньовенно в дозі 0,02-0,04 мг/кг (мінімальна разова доза 0,1 мг). Доза може бути введена повторно кожні 5 хвилин до максимальної загальної дози 1 мг у дітей і 2 мг у підлітків.
Isoprenaline (Ізопреналін)	Стимуляція β1 і β2 рецепторів, в результаті чого відбувається	Внутрішньовенна інфузій зі швидкістю 0,025-2,0 мг/кг/хв.

	розслаблення гладкої мускулатури бронхів, шлунково-кишкового тракту і сечовидільної системи, збільшується частота и сила серцевих скорочень, відбувається помірна вазодилатація.	Ізадрин призначають по ½ табл 3-4 рази на день. Таблетку слід тримати під язиком до повного розсмоктування.
--	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Спостереження дитячого кардіолога потребують пацієнти з АВ блокадою II-III ступеня, зі стійкою АВ блокадою I ступеня (аутоімунна, постміокардитична або травматичного характеру) і пацієнти, що мали транзиторну АВ блокаду III ступеня після хірургічної корекції вродженої вади серця протягом 7 днів. Первинна госпіталізація в спеціалізоване кардіологічне відділення пов'язана з діагностикою причин атріовентрикулярної блокади і проведення етіотропного лікування.

Подальше амбулаторне спостереження включає виконання добового моніторування ЕКГ і ультразвукового дослідження серця не рідше одного разу рік. При прогресуванні АВ блокади в ході динамічного спостереження і / або появі симптомів, пов'язаних з брадикардією (стомлюваність, запаморочення, непритомність) виконується позапланове обстеження в умовах стаціонару.

Госпіталізація здійснюється у спеціалізоване кардіологічне відділення. Мета госпіталізації: визначити наявність показань до імплантації ЕКС. Тривалість госпіталізації визначається тяжкістю стану пацієнта, але не повинна перевищувати 14 днів. При наявності показань до імплантації ЕКС пацієнт госпіталізується в кардіохірургічну клініку, що має досвід імплантації епікардальної і ендокардальної системи електрокардіостимуляції дітям.

Тривалість госпіталізації при імплантації епікардальних систем в середньому становить 14-21 дня, при імплантації ендокардальних систем – 10-14 днів.

Пацієнти з електрокардіостимулятором спостерігаються кожні 6 місяців протягом року після імплантації і потім щорічно. У комплекс регулярного обстеження входить: оцінка параметрів ЕКС, ЕКГ, добове моніторування ЕКГ, ультразвукове дослідження серця, проба з дозованим фізичним навантаженням (за наявності показань). Терміни спостереження і обсяг необхідного обстеження можуть варіювати при різних захворюваннях, що стали причиною розвитку АВ блокади.

Показання до імплантації ЕКС

Абсолютні показання

1. Вроджена АВ блокада.

Електрокардіостимуляція показана для симптомних і асимптомних пацієнтів з високим ступенем АВ-блокади або при повній АВ блокаді при наявності будь-якої з наступних умов:

- систолічна дисфункція шлуночків;
- подовження коригованого інтервалу QT;
- шлуночкова ектопія (екстрасистолія, шлуночкова тахікардія), – висковзуючи ритми з широкими шлуночковими комплексами;

- ритм шлуночків менше 50 ударів в хвилину;
- паузи ритму, що більше ніж в 3 рази перевищують базовий ритм.

2. Післяопераційна АВ блокада II-III ступеня, що зберігається більше 10 днів після виконання кардіохірургічного втручання.

3. Нейром'язові захворювання, асоційовані з АВ блокадою II-III ступеня з наявністю або без симптомів.

Відносним показанням, при якому імплантація кардіостимулятора може бути тимчасово відкладена, є післяопераційна персистуюча асимптомна біфасцикулярна блокада в поєднанні з скороминущою повною АВ блокадою.

Відносним показанням, при якому імплантація кардіостимулятора проводиться при погіршенні показників у катамнезі, є вроджена АВ блокада III ступеня за відсутності першого класу показань.

Проведення профілактичних щеплень протипоказане дітям з аутоімунними формами блокади II-III ступеня або при наявності АВ блокади II-III ступеня постміокардитичного генезу в гострій фазі захворювання. В інших випадках можливість виконання вакцинації визначає наявність декомпенсації серцевої діяльності. Наявність електрокардіостимулятора у пацієнта не є протипоказанням до вакцинації.

При АВ блокаді I або II ступеня (Мобіц I), і відсутності симптомів, пов'язаних з фізичним навантаженням, допускаються заняття всіма видами спорту. При АВ блокаді II ступеня (Мобіц II), або III ступеня заняття спортом допускається якщо частота скорочень шлуночків у спокої більше 40 у хвилину. В даному випадку рекомендується види спорту з низьким або середнім динамічним і статичним навантаженням: боулінг, гольф, стрільба, автогонки, кінний спорт, мотоспорт, гімнастика, карате, дзюдо, вітрильний спорт, стрільба з лука, фехтування, настільний теніс, теніс (парний розряд), волейбол, легка атлетика (стрибки), фігурне катання, плавання (спринт).

Пацієнтам із імплантованим ЕКС дозволяється заняття спортом за умов нормального збільшення ЧСС на навантаження за даними проб з дозованим навантаженням, відсутність аритмії, нормальної скорочувальної функції серця. Може бути рекомендовані види спорту з низьким або середнім динамічним і низьким статичним навантаженням, виключаючи травматичний: боулінг, гольф, стрільба, стрільба, фехтування, настільний теніс, теніс (парний розряд), волейбол.

З огляду на той факт, що 1% жінок є прихованими носіями антитіл класу анти SS-A/Ro і анти SS-B/La, необхідно на початку вагітності визначити наявність і титр цих антитіл. Особливо це актуально в разі народження дитини з АВ блокада при попередній вагітності.

При ранньому виявленні (з 16 тижня внутрішньоутробного розвитку плода) вродженої аутоімунної атріовентрикулярної блокади I-II ступеня у плода рекомендовано призначення матері дексаметазону 4мг/добу з 16 по 24 тижні вагітності, щотижневе застосування плазмаферезу, внутрішньовенне введення людського імуноглобуліну G в дозі 1г/кг/добу на 12, 15, 18, 21 і 24 тижні вагітності, а після пологів – новонародженим для зниження рівня материнських аутоантитіл протягом 2 тижнів вводиться людський імуноглобулін G з

розрахунку 1г/кг/добу. Дане лікування сприяє відновленню синусового ритму, а результати катамнестичного спостереження свідчать про відсутність рецидивів виникнення атріовентрикулярної блокади після завершення курсу медикаментозної терапії.

Для дітей з транзиторною АВ блокадою I ступеня прогноз захворювання сприятливий. На тлі лікування основного захворювання, як правило, відбувається відновлення АВ проведення. Стійка АВ блокада I ступеня (аутоімунного, постміокардитичного або травматичного характеру) може прогресувати в АВ блокаду II-III ступеня за рахунок наростання фіброзу або через апоптоз клітин провідної системи серця. Для дітей з АВ блокадою III ступеня без імплантації кардіостимулятора прогноз захворювання в цілому несприятливий.

Блокади ніжок пучка Гіса

Блокада ніжок і гілок пучка Гіса – це уповільнення або повне припинення проведення збудження по одній, двом або трьом гілкам пучка Гіса.

При повному припиненні проведення збудження говорять про повну блокаду. Часткове уповільнення провідності свідчить про неповну блокаду ніжки.

ЕКГ ознаки повної блокади правої ніжки пучка Гіса:

- Наявність у правих грудних відведеннях V_{1,2} комплексів QRS rSR rsR, що мають M-подібний вигляд;
- Наявність у лівих грудних відведеннях (V₅, V₆) і у відведеннях I, aVL розширеного, нерідко зазубреного зубця S;
- Збільшення часу внутрішнього відхилення в правих грудних відведеннях (V₁, V₂) більше або дорівнює 0,06 с;
- Збільшення тривалості шлуночкового комплексу QRS більше або дорівнює 0,12 с;
- Наявність у відведенні V₁ депресії сегмента ST і негативного або двофазного (- +) асиметричного зубця T.

ЕКГ ознаки неповної блокади правої ніжки пучка Гіса:

- Наявність у відведенні V₁ комплексу QRS типу rSr або rsR;
- Наявність у лівих грудних відведеннях (V₅, V₆) і у відведеннях I злегка розширеного зубця S;
- Час внутрішнього відхилення у відведенні V₁ не більше 0,06 с;
- Тривалість шлуночкового комплексу QRS менше 0,12 с;
- Сегмент ST і зубець T в правих грудних відведеннях (V₁, V₂) як правило, не змінюються.

ЕКГ ознаки повної блокади лівої ніжки пучка Гіса:

- Наявність у лівих грудних відведеннях (V5, V6), I, aVL розширених деформованих шлуночкових комплексів, зубець R з розщепленою або широкою вершиною;
- Наявність у відведеннях V1, V2, III, aVF розширених деформованих шлуночкових комплексів, що мають вигляд QS або rS з розщепленою або широкою вершиною зубця S;
- Час внутрішнього відхилення у відведеннях V5,6 більше або дорівнює 0,08 с;
- Збільшення загальної тривалості комплексу QRS більше або дорівнює 0,12 с;
- Наявність у відведеннях V5,6, I, aVL дискордантного стосовно QRS зміщення сегмента R (S) -T и негативних або двофазних (- +) асиметричних зубців T;
- Відсутність q у I, aVL, V5-6 відведеннях;

ЕКГ ознаки неповної блокади лівої ніжки пучка Гіса:

- Наявність у відведеннях I, aVL, V5,6 високих розширених іноді розщеплених зубців R (зубець q у V6 відсутній);
- Наявність у відведеннях III, aVF, V1, V2 розширених і глибоких комплексів типу QS або rS, іноді з початковим розщепленням зубця S; • Час внутрішнього відхилення у відведеннях V5,6 – 0,05-0,08 с;
- Загальна тривалість комплексу QRS 0,10 – 0,11 с;
- Відсутність q у V5-6.

У зв'язку з тим, що ліва ніжка розділяється на два розгалуження: передньо-верхню і заднє-нижню гілку, виділяють блокади передньої і задньої гілок лівої ніжки пучка Гіса.

При блокаді переднє-верхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса порушене проведення збудження до передньої стінки лівого шлуночка. Збудження міокарда лівого шлуночка відбувається у два етапи: спочатку збуджуються міжшлуночкова перетинка і нижні відділи задньої стінки, а потім передньобічна стінка лівого шлуночка.

ЕКГ ознаки блокади переднє-верхньої гілки лівої ніжки пучка Гіса:

- Різке відхилення електричної вісі серця ліворуч (кут альфа менше або дорівнює -30°);
- QRS у відведеннях I, aVL типу qR, у III, aVF – типу rS;
- Загальна тривалість комплексу QRS 0,08-0,011 с.

При блокаді лівої задньої гілки пучка Гіса змінюється послідовність охоплення збудженням міокарда лівого шлуночка. Збудження без перешкод проводиться спочатку по лівій передній гілці пучка Гіса, швидко охоплює міокард передньої стінки і тільки після цього по анастомозам волокон Пуркін'є поширюється на міокард заднє-нижніх відділів лівого шлуночка.

ЕКГ ознаки блокади задньої гілки лівої ніжки пучка Гіса:

- Різке відхилення електричної вісі серця праворуч (кут альфа більше або дорівнює 120°);

- Форма комплексу QRS у відведеннях I і aVL типу rS, у III, aVF – типу qR;
- Тривалість комплексу QRS в межах 0,08-0,11.

Блокади ніжок пучка Гіса не мають самостійного значення і часто супроводжують іншу патологію серця. Неповна блокада правої ніжки є варіантом нормальної ЕКГ у дитини, за умов відсутності морфологічних змін в серці.

ЗАХВОРЮВАННЯ, СИНДРОМИ І ФЕНОМЕНИ

Синдром слабкості синусового вузла (дисфункція синусового вузла) це поєднання електрокардіографічних ознак, що відображають структурні пошкодження синусового вузла, його нездатність нормально виконувати функцію водія ритму серця і (або) забезпечувати регулярне проведення автоматичних імпульсів до передсердь.

Дисфункція синусового вузла часто виникає після хірургічного втручання на серці і порівняно рідко зустрічається у дітей з нормальною серцевою анатомією.

За наявності тахікардія-брадикардія-синдрому у дітей важка синусова брадикардія супроводжується тахікардією у формі тріпотіння передсердь.

При проведенні велоергометрії при дисфункції синусового вузла спостерігається менша реакція пульсу на максимальне фізичне навантаження і швидке зниження частоти серцевих скорочень в періоді відновлення.

Постановці діагнозу дисфункції синусового вузла допомагає проведення електрофізіологічного дослідження із визначенням часу відновлення функції синусового вузла.

Найчастіше синдром слабкості синусового вузла спостерігається при захворюваннях серця, що ведуть до розвитку ішемії, дистрофії, некрозу або фіброзу в області синоатріального вузла.

В таблиці 16.5. представлено основні варіанти синдрому слабкості синусового вузла у дітей. Слід враховувати, що за даними Холтер ЕКГ у здорових дітей можуть бути короткі паузи ритму від 1000 мс у новонароджених і до 1500 мс у підлітків.

Варіанти синдрому слабкості синусового вузла у дітей (М.А.Школьникова, 2003)

Порушення функції синусового вузла	Порушення функцій нижчих рівнів провідної системи серця.
I варіант. Синусова брадикардія з ЧСС менше 70 пошт/хв у дітей молодшого і менше 40 пошт/хв – у дітей старшого віку, міграція водія ритму. Паузи ритму при Холтер-ЕКГ до 1,5 с. Адекватне прискорення синусового ритму при фізичному навантаженні.	Сповільнення атріовентрикулярного проведення до атріовентрикулярної блокади I ступеня. Альтернація атріовентрикулярного проведення
II варіант. Синоатріальна блокада, висковзуючи скорочення і прискорення ритму. Паузи ритму при Холтер-ЕКГ 1,5-2 с.	Атріовентрикулярна дисоціація, АВ-блокада II-III ступеня

Неадекватний приріст ЧСС при фізичному навантаженні.	
III варіант. Синдром тахікардії-брадикардії. Паузи ритму при Холтер-ЕКГ 1,5-2 с.	Те ж
IV варіант. Ригідна синусова брадикардія менше 4- пошт/хв. Ектопічні ритми з одиничними синусовими скороченнями, миготіння-тріпотіння передсердь. Відсутність відновлення синусового ритму і адекватного його прискорення при фізичному навантаженні. Паузи при Холтер-ЕКГ більше 2 с.	Порушення атріовентрикулярного і внутрішлуночкового проведення. Подовження інтервалу QT більше ніж на 0,05 с. Порушення процесу реполяризації.

Синдром (феномен) WPW (Вольф-Паркінсона-Уайта)

Синдром WPW – сукупність нижче вказаних ЕКГ ознак із клінічно маніфестними порушеннями ритму серця (найчастіше – напади пароксизмальної тахікардії). У випадку феномену WPW спостерігаються ЕКГ ознаки синдрому при відсутності клінічних проявів порушень ритму серця.

Причиною синдрому є наявність додаткових передсердно-шлуночкових провідних шляхів в міокарді.

Основними ЕКГ ознаками синдрому Вольфа-Паркінсона-Уайта є скорочення інтервалу PQ менш ніж 0,10 с (не завжди) при незмінних зубцях P; поширення комплексу QRS більш, ніж 0,10 с; наявність дельта-хвилі; зубець T і сегмент ST є дискордантними до комплексу QRS. Залежно від локалізації зони передчасного збудження в міокарді виділяють:

- Тип А синдрому обумовлений передчасним збудженням базальних відділів лівого шлуночка – комплекси QRS та дельта-хвилі в грудних та II, III, avF відведеннях спрямовані вверх, а у відведеннях I, avL – донизу. Електрична вісь відхилена праворуч або вертикальна.

- Тип В синдрому обумовлений передчасним збудженням правого шлуночка. Електрична вісь відхилена ліворуч або горизонтальна. В правих грудних відведеннях комплекс QRS спрямований переважно донизу, дельта-хвиля негативна у відведеннях V1-2, III, avF; дельта-хвиля позитивна у відведеннях V5-6, I, avL.

- У випадку тип А-В (септальний) синдрому у грудних відведеннях реєструється високо амплітудний комплекс QRS типу R або Rs при цьому дельта-хвиля позитивна. У стандартних відведеннях високий RI та глибокий SIII, електрична вісь відхилена ліворуч, дельта-хвиля позитивна в I та негативна в III відведенні.

Основою відомих алгоритмів визначення локалізації пучка Кента є визначення орієнтації вектора дельта-хвилі. В остаточній топічній діагностиці провідна роль належить електрофізіологічному дослідженні (ЕФД). Локалізація аномальні шляху має певне значення для визначення перспективи лікування хворого шляхом радіочастотної катетерной абляції.

Дітям з WPW-синдромом призначають щадний режим з обмеженням фізичних навантажень (заняття фізкультурою, спортом). При наявності тільки ЕКГ-феномену WPW – обмежуються тільки заняття спортом.

При лікуванні нападу пароксизмальної тахікардії при синдромі WPW не рекомендується використовувати верапаміл та дигоксин.

Для підтримуючого лікування синдрому WPW для попередження приступів пароксизмальної тахікардії можна використовувати аміодарон або бета-адреноблокатори.

При сполученні синдрому WPW та CCCB збільшується частота миготіння та тріпотіння передсердь, тромбоемболічних ускладнень та серцевої недостатності, що веде до підвищення смертності. Методом вибору у таких хворих є кардіодеструкція додаткових шляхів, а при декомпенсації – імплантація ЕКС.

Синдром подовженого інтервалу QT

Як первинний (вроджений), так і вторинний (набутий) синдром подовженого інтервалу QT, описані В. Surawicz і А. Moss, характеризуються патологічним подовженням QT на електрокардіограмі, нападами втрати свідомості і високим ризиком раптової серцевої смерті.

За даними М.А. Школьникової (1999), без лікування при синдромі подовженого інтервалу QT ризик розвитку раптової смерті через 3-5 років після першого синкопального стану досягає 30% і максимальний в пубертатному періоді. На тлі прийому β-блокаторів смертність значно знижується.

Тривалість інтервалу QT в нормі змінюється залежно від частоти серцевих скорочень. Для визначення інтервалу QT використовується показник коригованого інтервалу QTc, який розраховується за формулою Базетта:

$$QTc = QT / \sqrt{R-R}$$

Подовжений вважається інтервал QT, що перевищує більш ніж на 50 мс нормативні для даної ЧСС значення або QT с більше 0,44.

Незалежно від причин подовження інтервалу QT більш ніж на 50 мс від нормативного для даної частоти серцевих скорочень значення свідчить про електричну нестабільність міокарда і ризик розвитку загрозливих для життя станів, особливо в поєднанні з шлуночковими формами порушення ритму.

За даними Холтер ЕКГ максимальна тривалість інтервалу QT повинна бути до 400 мс у новонароджених і до 480 мс у підлітків, незалежно від рівня ЧСС.

Первинний синдром подовженого інтервалу QT може бути наслідком мутацій в генах, що кодують калієві і натрієві канали, перенесеної герпесвірусної інфекції, симпатичного дисбалансу; представлений генетичними формами: синдромом Романо-Уорда, який успадковується за аутосомно-домінантним типом і зустрічається з частотою 1: 10000, і синдромом Ервелл-Ланге-Нільсена, що має аутосомно-рецесивний тип успадкування і поєднується з вродженою глухотою. Частота останнього близько 0,8%, зустрічається серед дітей з порушенням слуху, які страждають пароксизмальними станами і мають подовження

інтервалу QT, що вказує на необхідність проведення ЕКГ-обстеження новонароджених в пологовому будинку або після виписки в поліклініці.

Вторинні (набуті) форми синдрому подовженого інтервалу QT формуються внаслідок прийому лікарських препаратів (антиаритміотіазидів, трициклічних антидепресантів), порушення метаболічних процесів, низькокалорійної дієти, при нервовій анорексії, інтракраніальних крововиливах, а також при захворюваннях серцево-судинної системи (пролапс мітрального клапана).

В таблиці 16.6. представлено стани, з якими асоціюють синдром подовженого інтервалу QT.

**Препарати, клінічні стани і захворювання,
що асоційовані з подовженням інтервалу QT**

Антиаритмічні препарати: Ia клас – хінідин, дизопірамід, прокаїнамід; Ib клас – лідокаїн, мексилетин; Ic клас – флекаїнід, пропафенон (ритмонорм); III клас – соталол, кордарон, бретиліум, ацетилпрокаїнамід, дофетилід, Сематилід; IV клас – бепридил
Інші антиаритмічні препарати: гілуритмал (аймалін), енкаїнід, апринідин
Серцево-судинні препарати: адреналін, ефедрин, кавінтон
Антигістамінні препарати: астемізол, терфанадин
Антимікробні препарати: еритроміцин, кларитроміцин, азитроміцин, спіраміцин, кліндаміцин, бактрим, антраміцин, пентаміїдин (в/вений), тролеандоміцин, ізоніазид.
Антималарійні препарати: налофантрин.
Трициклічні і тетрациклічні антидепресанти: амітриптилін, нортрептилін, іміпрамід, дезипрамід, доксерін, мапротилін, фенотіазин, хлорпромазин, флювоксамін, клайтроміцин
Нейролептики: галоперідол, хлоралгідрат
Антагоністи серотоніну: кетансерин, зимелдин
Гастроентерологічні препарати: Цизаприд
Діуретики: індапамід
Антигрибкові препарати: кетоназол, флюконазол, ітраконазол
Інші препарати: кокаїн, пробукол, папаверин, фденозин, бепридил, прениламід, лидофлазин, теродилі
Отруєння: ртуттю і органічними інсектицидами
Електролітні порушення: гіпокаліємія, гіпомagneзіємія, гіпокальціємія
Інші стани: низькобілкова дієта
За захворювання: нервова анорексія, інтракраніальні і субарахноїдальні крововиливи, повна АВ блокада, синусова брадикардія, міокардити, кардіоміопатії.

Важливим є наявність в сім'ї випадків раптової смерті у родичів, особливо в молодому віці, а також наявність типових електрокардіографічних ознак захворювання у родичів пробанда. Перші симптоми у вигляді нападів запаморочення або синкопе можуть з'явитися вже в ранньому віці. Найбільш часто має місце поліморфні шлуночкові тахікардії (наприклад, шлуночкова тахікардія типу «пірует») або фібриляція шлуночків. Провокує виникнення судом

емоційне збудження (переляк, відповідь біля дошки і т.д.), фізична активність (біг і особливо плавання – смерть у воді зустрічається у 57% дітей з синдромом подовженого інтервалу QT).

При розвитку синкопального стану через виникнення фібриляції шлуночків здійснюють серцево-легеневу реанімацію.

При асистолії вводять адреналін 0,01 мг/кг внутрішньовенно або ендотрахеально, атропін 0,01 мг/кг внутрішньовенно або ендотрахеально.

При шлуночкової брадикардії застосовують атропін 0,01 мг/кг внутрішньовенно або ендотрахеально, ізадрин 2 мкг/хв внутрішньовенно краплинно.

При фібриляції шлуночків використовують лідокаїн внутрішньовенно, повільно на 5% розчині глюкози, в дозі 1,0 мг/кг, за показаннями – дефібриляція.

При припиненні приступу тахікардії типу «пірует» у хворих з подовженим інтервалом QT, препаратом вибору є сульфат магнію 10% розчин в дозі 25-50 мг/кг (не більш ніж 2,0 г) протягом 1-2 хвилин.

Всі антиаритмічні препарати класів IA, IC та III (крім аміодарону) – протипоказані.

Стандартом для патогенетичного лікування уродженого синдрому подовженого інтервалу QT при наявності в анамнезі синкопальних станів є бета-адреноблокатори (пропранолон 1 мг/кг на добу у 3-4 приймання). Призначення бета-адреноблокаторів при набутих формах синдрому подовженого інтервалу QT протипоказано.

При відсутності ефекту від терапії бета-блокаторами, наявності синкопальних станів дітям із синдромом подовженого інтервалу QT показана імплантація кардіовертера-дефібрилятора.

Синдром Бругада

Синдром Бругада – це клініко-електрокардіографічний синдром, що характеризується синкопальними станами і синдром раптової смерті у пацієнтів без органічних змін серця. Синдром виявляється на ЕКГ постійною або транзиторною блокадою правої ніжки пучка Гіса з підйомом сегмента ST у правих грудних відведеннях (V1-V3). Синдром описаний в 1992 р іспанськими лікарями Педро і Джозефом Бругада.

Синдром Бругада успадковується за аутосомно-домінантним типом. Генетичною основою синдрому Бругада є мутація гена SCN5A на короткому плечі 3-ї хромосоми 3p21-24. Цей ген кодує структуру білка альфа-субодиниці натрієвих каналів, які забезпечують натрієвий струм потенціалу дії. Налічується більше 80 можливих мутацій гена SCN5A. В даний час синдром Бругада вважається первинною «електричною» хворобою серця. Зміни ЕКГ по типу блокади правої ніжки пучка Гіса при синдромі Бругада пов'язані з ранньою реполяризацією, а не з затримкою проведення імпульсу по системі Гіса – Пуркінє.

Зростання градієнта між ендокардом і епікардом призводить до вираженої дисперсії реполяризації і рефрактерності між епікардом і ендокардом і утворення «вразливого вікна». Ранні екстрасистоли потрапляють в «уразливе вікно» та запускають шлуночкову тахікардію і/або фібриляцію шлуночків. Крім генетичних порушень, велике значення в розвитку шлуночкових

порушень ритму при синдромі Бругада має автономна нервова система. Активація парасимпатичної або гальмування симпатичної нервової системи посилює аритмогенез.

Клінічними ознаками синдрому Бругада є синкопальні стани і епізоди синдрому раптової смерті.

При збільшенні кількості пошкоджених натрієвих каналів понад 25% ризик синдрому раптової смерті різко зростає.

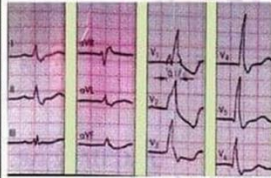
У багатьох пацієнтів напади протікають без втрати свідомості, у вигляді різкої загальної слабкості і перебоїв в роботі серця. Описано різні порушення ритму при синдромі Бругада: суправентрикулярні аритмії, фібриляція передсердь, атріовентрикулярна вузлова тахікардія, проте найчастіший і життєво небезпечний є шлуночкова тахікардія типу «пірует» і фібриляція шлуночків.

Фармакотерапія синдрому Бругада не розроблена. Симпатоміметики (ізадрин) і фізичне навантаження зменшують прояви синдрому Бругада, але не можуть запобігти епізодам фатальної аритмії. Для припинення нападів шлуночкової тахікардії може бути ефективним хінідин, проте ця проблема вимагає подальшого вивчення. Доведено ефективність імплантації кардіовертера-дефібрилятора.

Синдром Фредеріка — поєднання повної артіовентрикулярної блокади з фібриляцією або тріпотінням передсердь. У дітей зустрічається рідко, переважно в періоді новонародженості. Синдром є показанням до встановлення штучного водія ритму.

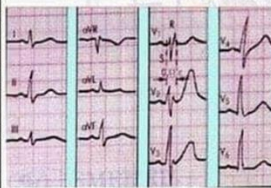


Блокады ножек и ветвей пучка Гиса



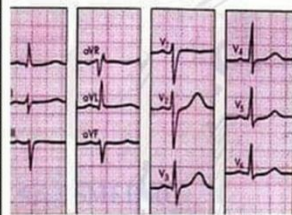
Полная блокада ПРАВОЙ НОЖКИ

- Наличие в правых грудных отведениях V1, V2 (реже в отведениях от конечностей III и aVF) комплексов QRS типа rSR или rsR, имеющих M-образный вид, причем R>r
- Наличие в левых грудных отведениях V5, V6 и в отведениях I, aVL уширенного и/или зазубренного зубца S
- Увеличение длительности комплекса QRS более 0.12 с.
- Депрессия сегмента RS-T и отрицательный или двухфазный ассиметричный зубец Т в отведении V1 (реже в отведении III)



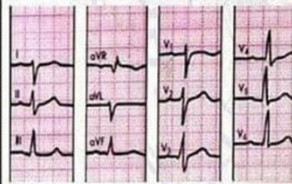
Неполная блокада ПРАВОЙ НОЖКИ

- Наличие в правом грудном отведении V1 комплекса QRS типа rSr или rsR, а в отведениях I и V6 слегка уширенного зубца S
- Небольшое увеличение длительности комплекса QRS до 0.09-0.11 сек.



Передняя ветвь ЛЕВОЙ НОЖКИ

- Резкое отклонение ЭОС влево (-30-90)
- Комплекс QRS в отведениях I и aVL типа qR, а в отведениях II, III, aVF типа rS
- Общая длительность комплексов QRS 0.08 - 0.11 сек.
- Иногда при отклонении ЭОС -30-90 говорят о неполной блокаде, а при отклонении -60-90 о полной блокаде левой передней ветви



Задняя ветвь ЛЕВОЙ НОЖКИ

- Резкое отклонение ЭОС вправо (+120 или более)
- Комплекс QRS в отведениях I и aVL имеет вид rS, а в отведениях III, aVF вид qR
- Общая длительность желудочковых комплексов QRS 0.08-0.11 сек.



МІНСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 12</i>	Малі аномалії розвитку серця
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Дисплазія сполучної тканини Мікроструктурні зміни розвитку серця
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми. В останні роки поряд з функціональними кардіопатіями актуалізовано проблему мікроструктурних змін у серці. У зв'язку з широким поширенням ультразвукових методів дослідження стали розпізнаватись мінорні аномалії серця, які в дитячому віці, у ряді випадків можуть бути морфологічною основою функціональної кардіоваскулярної патології.

Загальна мета – оволодіти методами обстеження для визначення причини малих аномалій розвитку серця у хворих; уміти діагностувати і лікувати захворювання, що супроводжуються клінічною дисплазією сполучної тканини, надати допомогу, освоїти основні принципи терапії і профілактики.

Навчальні цілі заняття:

ЗНАТИ: будову та анатомію серця, включаючи структури клапанів, артерій, вен та камер серця основи того, що розглядається як "мала аномалія серця" і відмінностей між малими і великими аномаліями; основні класифікації малих аномалій серця та тим, як вони поділяються на конкретні групи за різними критеріями; можливі причини виникнення малих аномалій серця, такі як генетичні фактори, екологічні чинники або інфекції під час вагітності; методи діагностики малих аномалій серця, включаючи ехокардіографію, КТ, МРТ і інші образні дослідження; можливі клінічні прояви малих аномалій серця та їх вплив на здоров'я пацієнтів

ВМІТИ: володіти методами діагностики малих аномалій серця, таких як ехокардіографія, ЕКГ, КТ, МРТ та інші; виявляти клінічні симптоми, які можуть вказувати на наявність малих аномалій серця, і здатність проводити клінічний огляд пацієнтів; визначення різниці між малими аномаліями серця та іншими серцевими або несерцевими захворюваннями, які можуть мати подібні симптоми; розробляти індивідуальні плани лікування для пацієнтів з малими аномаліями серця.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з вторинною кардіоміопатією, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Дисплазія сполучної тканини відноситься до спадкових дефектів волокнистих структур та основної речовини сполучної тканини, що призводить до порушення формоутворення різних органів та систем. За останнє десятиліття описано безліч форм дисплазії сполучної тканини, пов'язаних з різними генетичними аномаліями та значною різноманітністю 5 фенотипічних маркерів. У числі асоційованих з дисплазією сполучної тканини патологій прийнято розглядати такі стани: синдром гіпермобільності суглобів, вальгусну деформацію стоп, плоскостопість, сколіоз, пролапс мітрального клапана, розширення кореня аорти, помилкові сухожилля, бронхіальну дискінезію, варикозне розширення вен.

Про такий синдром, як дисплазія сполучної тканини, говорять тоді, коли організм людини від народження схильний до порушень формування хрящової тканини суглобів, а також інших тканин. Малюка, який страждає на дисплазію, виявити відносно легко: він відрізняється незвичайною гнучкістю, його суглоби без проблем прогинаються в різні боки.

У пацієнтів із дисплазією сполучної тканини вже у молодому віці розвивається ранній остеохондроз, відзначаються порушення зору, вади клапанів серця. Відповідно, такі люди швидко знаходять різні проблеми зі здоров'ям – зокрема з опорно-руховим апаратом.

Код МКБ-10

M35.9 Системні ураження сполучної тканини неуточнені

M35.7 Гіпермобільний синдром розболтаності, надмірної рухливості

Епідеміологія

Про дисплазію сполучної тканини говорять у випадках, коли є ознаки порушеного сполучнотканинного розвитку на ембріональному та постнатальному етапі, і ці порушення викликають збій гомеостазу. Розлад відбувається лише на рівні тканин, органів прокуратури та всього організму загалом: відзначаються всілякі морфофункціональні патології.

Поширеність та частота захворювань сполучної тканини, про які повідомляють, дуже різні, залежно від відмінностей у методології дослідження. Проблема недиференційованої дисплазії сполучної тканини (нДСТ) є актуальною через значну частоту народження даної патології в популяції дорослого населення в цілому, і зокрема, серед жінок репродуктивного віку (7-8%). За допомогою медиків пацієнти з дисплазією звертаються у шість разів частіше, ніж хворі на інші захворювання.

Захворюваність не пов'язана із статевую та расовую приналежністю пацієнтів.

Причини дисплазії сполучної тканини

Дисплазія сполучної тканини – це синдром, який включає у собі великий ряд патологій. Причинами виступають розлади, пов'язані з генетичними порушеннями побудови колагенових сполучнотканинних волокон. Процес переважно захоплює кісткову тканину, зв'язковий та сухожильний апарат та шкірні покриви.

Базовим механізмом сполучнотканинних порушень є генні мутації. Особливу роль відіграють зміни в генах, відповідальних за продукцію основної білкової речовини, що становить сполучну тканину – йдеться про колаген (іноді – про фібрилін). Коли під час формування білкових волокон відбуваються хворобливі зміни, вони стають менш міцними, нездатними витримати навантаження. Додатковим фактором розвитку синдрому може стати нестача магнію в організмі.

Фактори ризику

Вченими доведено, що розвитку дисплазії сполучної тканини у дитини сприяють такі фактори:

- анемія у матері під час вагітності;
- загроза переривання вагітності;
- хронічна нестача кисню у плода;
- хронічна фетоплацентарна недостатність;
- сильний чи тривалий токсикоз, гестоз;
- супутні вагітності; хронічні патології (захворювання ендокринної системи, нирок, органів шлунково-кишкового тракту або респіраторних шляхів).

Патогенез

Гетерозиготні мутації в гені колагену типу II (COL2A1) призводять до групи скелетних дисплазій, відомих як колагенопатія типу II (COL2pathy). Ланцюги pro α 1 (I) та pro α 2 (I) колагену I кодуються генами COL1A1 та COL1A2 відповідно; Кількісні або якісні дефекти синтезу колагену I типу зазвичай проявляються у вигляді колагенопатії I типу та недосконалого остеогенезу. Більшість пацієнтів (близько 90%) з клінічним діагнозом недосконалого остеогенезу мають мутацію в генах COL1A1 або COL1A2 з аутосомно-

домінантним типом спадкування. Шість інших генів, CRTAP, LEPRE1, FKBP10, PP1B, SP7/Osterix (OSX) та SERPINH1, пов'язані з аутосомно-рецесивними формами.

Базовий механізм розвитку дисплазії сполучної тканини, так само як і недиференційованої форми захворювання, зумовлений генною мутацією, із залученням генів, що відповідають за вироблення та дисиміляцію будівельних білкових компонентів сполучної тканини, або ферментних речовин, що беруть участь у зазначених процесах. Змінюється кількісне формування якісних складових екстрацелюлярного матриксу, засмучується фібриллогенез. Генетичні детермінанти здійснюються залежно від зовнішніх факторів або практично не залежать від них: це відзначається при дисплазії та недиференційованій дисплазії відповідно. Для сполучнотканинної дисплазії властива полігенність і мультифакторність (патологія з генетичною схильністю): йдеться про мутацію відразу багатьох генів, а випадковий перерозподіл батьківських і материнських алелів постійно тягне за собою утворення наступного єдиного у своєму роді генотипу.

Фактори при народженні – наприклад, вітамінна або макро та мікроелементарна недостача – стають базовими причинами, що створюють передумови для розвитку дисплазії сполучної тканини. Вітаміни В-групи стабілізують обмін білків, аскорбінова кислота з токоферолом потенціюють адекватне вироблення колагену, а також виступають у ролі антиоксидантів. Мікро та макроелементи – мідь, бір, цинк та кремній, фтор та кальцій, марганець та магній, ванадій, фосфор та селен – виступають кофакторами ферментних речовин, що стимулюють вироблення колагену та насичення кісток мінералами. Важлива й їхня участь у електролітному обміні та підтримці кислотно-лужної рівноваги. Калієві, магнієві та цинк-іони підтримують кісткове зростання і посилюють мінеральну концентрацію тканини кістки. У розвитку захворювання будь-який із зазначених факторів має першорядне значення.

Симптоми дисплазії сполучної тканини

Перші ознаки дисплазії сполучної тканини виявляються ще ранньому дитячому віці. Це може бути, як надмірна гнучкість та гіперрухливість, так і обмежена мобільність суглобів на кшталт контрактур. Трапляються також фізичні дефекти розвитку (карликовість), зв'язкова слабкість, крихкі кісткові тканини, різні викривлення хребта, плоскостопість, деформована грудна клітка та ін.

Ознаки дисплазії відзначаються і щодо інших органів: хвороба може вражати серце, судинну мережу, очі.

Часто страждає хребетний стовп: хребці зміщуються настільки, що при найменшому русі відбувається здавлювання судин, ущемляються нервові закінчення, виникають болі, порушується свідомість.

Клінічна картина захворювання вражає своєю різноманітністю, і в цьому полягає величезний мінус, оскільки ідентифікувати патологію стає дуже складно. Тому лікарі змушені вдаватися одразу до кількох методів лабораторної діагностики, а також інструментальних видів дослідження.

Фенотипові ознаки при дисплазії сполучної тканини не завжди присутні від народження і можуть виявлятися протягом усього життєвого періоду. Згодом, через роки, найчастіше – під впливом певних несприятливих умов чисельність диспластичних симптомів та його вираженість збільшується і посилюється, оскільки первинні порушення гомеостазу нарастають. В даному випадку несприятливими умовами можуть стати неправильне харчування, погана екологія, регулярні інтеркурентні патології, часті стреси та ін. синтезу.

Загалом, зазначені процеси переважно залежать від рівноваги вмісту кальцію та магнію в організмі. Наприклад, недостача магнію на тлі норми або перевищення рівня кальцію призводить до підвищення активності протеолітичних ферментних речовин, що спричиняють колагенову деградацію. Як наслідок – важка клінічна картина дисплазії сполучної тканини.

Магній регулює утилізацію кальцію в організмі. При дефіциті магнію кальцій відкладається у кісткових та м'яких тканинах різних органів. При надлишку магнію кальцій починає погано засвоюватись і виводиться з організму.

Тривалий недолік магнію може спричинити ознаки ангіоспазму, підвищення артеріального тиску, міокардіальної дистрофії, тахікардії, аритмії, підвищеного тромбоутворення. Можливі психоневрологічні розлади: неуважність, депресія, фобії або тривожні стани, вегетативні порушення, головний біль та запаморочення, безсоння, оніміння кінцівок. Вісцеральні ознаки можуть виявлятися у вигляді бронхо або ларингоспазмів, спастичних запорів або гіперкінетичних проносів, диспепсії, дискінезії жовчного міхура, болю в животі.

Хронічна магнієва недостача додатково проявляється зниженим тонусом м'язів, малою щільністю кісткової тканини.

Морфометрична характеристика черепа при дисплазії сполучної тканини може змінюватись через особливості гемостазу. У хворих найчастіше

діагностуються аортальні аневризми, що супроводжуються розвитком хронічного дисемінованого внутрішньосудинного зсідання крові, як результату застою в аневризменній порожнині та створення турбулентного струму в аорті. Можливе формування ішемічних уражень мозку, субарахноїдальні, паренхіматозні крововиливи.

На сьогоднішній день фахівці визначили низку фенотипічних ознак дисплазії СТ. Їх умовно можна розділити на візуальні (ті, які можна помітити зовні) і такі, які виявляються лише за результатами ретельного внутрішнього обстеження.

У більшості пацієнтів спостерігається:

- висока стомлюваність, часта безпричинна втома;
- часті застудні захворювання, ГРВІ;
- схильність до кровоточивості (великі втрати крові при видаленні зубів, травмах, під час менструації у жінок);
- запаморочення та головні болі.

Більш ніж у 30% пацієнтів спостерігається так зване «готичне піднебіння», порушення прикусу, гіперрухливість суглобів, передчасне старіння обличчя, плоскостопість.

Болі при дисплазії сполучної тканини турбують залежно від того, який орган уражений більше за інших. Так, часто можуть турбувати періодичні та нетривалі болі в серці, за грудиною та в ділянці підребер'я, спастичні болі по ходу кишечника, головний біль. Неприємні болючі відчуття у суглобах з'являються на етапі приєднання остеохондрозу. Якщо є деформації грудної клітки або хребтного стовпа, то біль у спині та грудях виникають при тривалому стоянні, ходьбі, або навіть у сидячому положенні.

Стадії

Перебіг сполучнотканинної дисплазії поділяють за наступними стадіями, або ступенями, відповідно до 4-х бальної шкали:

1. бал – легкий ступінь дисплазії
2. бала - помірна виражена ступінь дисплазії
3. бала - виражена ступінь дисплазії

Патологічні ознаки оцінюють за 2-бальною шкалою:

- 0 балів – ознак немає;
- 1 бал – ознаки є.

Сильна дисплазія сполучної тканини визначається як ступенем вираженості тих чи інших клінічних симптомів, а й характером їх поєднань. Наприклад, лише гіперрухливість, часті вивихи та підвивихи суглобів не завжди виступають ознаками значно вираженої дисплазії. А ось поєднання викривлення хребта із суглобовим хрускотом, гіперрухливістю, асиметрією, з порушеннями психічної сфери та вираженим косметичним синдромом дозволяють поставити діагноз крайнього ступеня захворювання.

Форми

Єдиної думки фахівців щодо класифікації сполучнотканинної дисплазії поки немає. Однак синдром було вирішено поділяти на кілька груп згідно з патологічними процесами, до яких залучено білок колаген. Найбільш достовірною на даний момент визнано таку систематизацію:

1. Диференційована дисплазія сполучної тканини, яку також називають терміном колагенопатія. Хвороба спадкового типу з чіткими специфічними симптомами, тому легко піддається діагностиці.

2. Недиференційована дисплазія сполучної тканини включає інші варіанти подібної патології, що не входять до першої групи. Недиференційовані різновиди захворювання трапляються набагато частіше, незалежно від віку, проте не завжди вимагають лікування.

Диференційована дисплазія СТ може виявлятися як синдром Елерса-Данлоса, Стиклера, Марфана.

Недиференційована форма може супроводжуватись клінічними ознаками, що не входять до структурного ряду спадкових патологій. Найчастіше зустрічаються такі варіанти позасиндромної дисплазії, як марфаноїдний, елерсоподібний та MASS-фенотип.

Марфаноїдний фенотип	Симптоми генералізованої сполучнотканинної дисплазії, астеничне додавання тіла, арахнодактилія, клапанні серцеві патології, розлади зорової функції, доліхостеномелія.
Елерсовидний фенотип	Поєднання симптомів генералізованої сполучнотканинної дисплазії зі схильністю до

	надмірної розтяжності шкірних покривів та підвищеної суглобової рухливості.
MASS-фенотип	Симптоми генералізованої сполучнотканинної дисплазії, серцеві патології, дефекти опорно-рухової системи, витончення або субатрофія шкірних покривів.

Незважаючи на чіткість класифікації фахівці вказують на відсутність універсальних ознак, що формують конкретну фенотипічну приналежність. Кожен пацієнт має суто свої, унікальні дефекти. Тому часто лікарі використовують власний варіант симптоматичного відокремлення, пов'язуючи ті чи інші патологічні зміни з дисплазією сполучної тканини.

- Дисплазія сполучної тканини серця характеризується наявністю ізольованих та комбінованих пролапсів серцевих клапанів, міксоматозною клапанною дегенерацією.

- Системна дисплазія сполучної тканини може супроводжуватись поліорганим ураженням, при якому спостерігаються:

1. кісткові порушення (деформована грудна клітина, змінена довжина сегментів тіла, арахнодактилія, викривлення хребта, деформація черепа, кісткова ламкість та ін.);

2. серцево-судинні порушення (аортальні розширення, регургітація, пролапс мітрального клапана, раніше звапніння мітрального кільця, варикоз, варикоцеле, часті крововиливи);

3. дерматологічні порушення (розтяжність, ранимість, витончення шкіри, формування рубців, стрій, псевдопухлин);

4. м'язово-суглобові порушення (м'язова гіпотрофія, пролапси, грижі, спондилоз, суглобова гіперрухливість, усунення та вивихи, плоскостопість);

5. офтальмологічні порушення (міопія, хвороби рогівки, кришталика, енофтальм та ін.);

6. порушення з боку внутрішніх органів (опущення нирок та інших органів, грижа діафрагми, долихосигма, нирковий полікістоз та ін.);

7. респіраторні порушення (дискінезії, легеневий полікістоз чи гіпертензія, спонтанний пневмоторакс).

- Мезенхімальна дисплазія сполучної тканини успадковується аутосомно-домінантно, проявляється у 20-30 років множинним поліпозом товстої кишки. Є ймовірність зловживання процесом. У черепних кістках виявляються численні остеофібри або остеоми, уражаються м'які тканини, формуються дермоїдні кістозні утворення, лейоміоми, передчасно випадають зуби.

- Дисплазія сполучної тканини мітрального клапана найчастіше проявляється його пролапсом, рідше доповнюється пролапсами аортального або трикуспідального клапанів, розширеним аортальним коренем та легеневим стовбуром. Змінюються показники контрактильності міокарда та об'ємні серцеві параметри. Порушення починає своє формування із 4-5 річного віку. Аускультативно ураження визначається переважно у підлітковому віці. Ступінь клапанних змін залежить від тяжкості процесу дисплазії та від шлуночкового об'єму.

- Дисплазія сполучної тканини судин супроводжується ураженням еластичних артерій з ідіопатичним розширенням стінок та утворенням мішковидної аневризми. Уражаються м'язові та змішані артеріальні судини: формуються біфуркаційні аневризми, патологічні звивистості та петлі, доліхоектазії. Уражаються вени: виявляються звивистість, варикозно-розширені ділянки, геморої, судинні зірочки, спостерігається дисфункція ендотелію. Початковий етап ураження судин стартує вже з юнацького віку, посилюючись із роками. Порушуються показники кров'яного тиску у бік ідіопатичної гіпотензії.

- Дисплазія сполучної тканини хребта проявляється ювенільним остеохондрозом, нестабільністю хребців, міжхребцевими грижами, вертебробазиллярною недостатністю, спондилолістезом. Порушення виникають у ході розвитку торакодиафрагмального синдрому та стану гіперрухливості, а патологічні зміни у хребті значно погіршують перебіг захворювання.

- Сколіоз при дисплазії сполучної тканини небезпечний своїми наслідками: це можуть бути хвороби внутрішніх органів, регулярні головні болі, підвищена стомлюваність, міоми, опущення нирки. Найчастіше порушується перистальтика кишківника, опускаються внутрішні органи.

- Дисплазія сполучної тканини та аневризму є складовими ознаками судинного синдрому. Спостерігається формування мішковидної аневризми, біфуркаційно-гемодинамічних аневризмів на тлі артеріальних розширень, патологічних звивистостей та ендотеліальної дисфункції.

- Дисплазія сполучної тканини кишечника часто асоціюється із високим ризиком розвитку колоректального раку. Поряд із порушеннями кишкової

функції часто виявляється виразковий коліт, хвороба Крома, шистоматоз, поліпоз, геморої. Розвиток аденоматозу стає абсолютним показанням до оперативного лікування, а поява аденом у 12-палій кишці посилює небезпеку формування дуоденальної та преампулярної ракової пухлини.

Ліведо при дисплазії сполучної тканини – це ще одна ознака, яка виявляється при судинних ураженнях. Він є судинним неврозом спастичного атонічного типу, який проявляється порушенням кровотоку в капілярній мережі. Для ліведо характерне синювате забарвлення шкірних покривів, що викликано своєрідним малюнком судин, що просвічують крізь шкіру. Проблема частіше проявляється в області гомілок та стегон, іноді – на зап'ястях. Може протікати у вигляді самостійної патології або стає частиною синдрому – зокрема, при нейрогормональному розладі або дисплазії сполучної тканини.

Дисплазія сполучної тканини у дітей

Якщо діагноз дисплазії сполучної тканини встановлюється у дитячому віці, то зазвичай увагу привертають такі симптоматичні прояви:

- Розлади з боку опорно-рухового апарату, які виявляються у вигляді деформованої грудної клітини, викривлень хребетного стовпа за типом сколіозу або кіфозу, дисплазії тазостегнових суглобів, неміцності кісткової тканини, надмірної суглобової рухливості, сегментарної непропорційності нілєта .
- М'язові порушення, такі як знижений тонус мускулатури кінцівок, часті розтягування, розриви та надриви зв'язкового апарату, пошкодження сухожилів.
- Розлади з боку нервової системи у вигляді порушень сну, надмірної стомлюваності, періодичного запаморочення та головного болю.
- Дефекти розвитку щелепно-лицевого апарату, які виявляються порушенням зростання і неправильним прорізуванням зубів, короткою вуздечкою язика, гіпоплазією емалі, регулярними запальними процесами (наприклад, гінгівітами).
- Серцево-судинні проблеми – найчастіше йдеться про пролапс мітрального серцевого клапана, розширення висхідного аортального відділу.

Вроджена дисплазія сполучної тканини

Уроджений синдром може проявляти себе різними типами симптомокомплексів. Найчастіше зустрічаються такі:

- Астенічний синдром, що характеризується зниженою працездатністю, підвищеною стомлюваністю, різними психоемоційними збоями.

- Клапанний синдром проявляється дегенеративними міксоматозними змінами клапанної системи серця. Найчастіше діагностується пролапс мітрального клапана.

- Судинний синдром супроводжується пошкодженням кровоносних артеріальних судин: формується мішкувата аневризма, розширюються судинні стінки.

- Торако-діафрагмальний синдром характеризується деформацією грудної клітини за лійкоподібним або кільоподібним типом, викривленнями хребетного стовпа (посилений кіфоз, сколіоз та ін.).

- Бронхолегеневий синдром може супроводжуватися спонтанним превмотораксом, трахеобронхомегалією, трахеобронхіальною дискінезією.

Ускладнення та наслідки

Несприятливі наслідки захворювання можуть виявлятися залежно від рівня ураження сполучної тканини. З роками у пацієнта розвиваються такі патології:

- порушення функції вегетативної нервової системи;
- розлади нервово-психічної сфери;
- серцево-судинні патології (клапанні пролапси, розширення аортального кореня, судинні аневризми, аритмії);
- травні порушення (гастроезофагеальний рефлюкс, дискінезії жовчовивідних шляхів, синдром подразненого кишечника);
- неполадки у сечовидільному тракті (опущення нирок, нефропатія, міхурово-сечовідний рефлюкс);
- розлади статевої сфери (опущення матки, варикоцеле, яєчниковий полікістоз, викидні);
- порушення з боку крові (тромбоцитоз та гемоглобінопатії).

Діагностика дисплазії сполучної тканини

Діагностичні заходи для виявлення дисплазії сполучної тканини не завжди однакові та вимагають застосування різних лікарських підходів. Обов'язковим моментом має стати клініко-генетичні дослідження, оскільки патологія є спадково-обумовленою. Як доповнення доктор практикує такі принципи діагностики:

- систематизація скарг хворого;

- огляд тіла, оцінка пропорційності, замір довжини кінцівок та кісткових секторів;
- оцінка рухливості суглобів;
- проведення тесту на можливість захоплення пацієнтом власного зап'ястя великим пальцем та мізинцем;
- Проведення ехокардіограми.

Також слід проводити діагностику за критеріями Smolnova (2003) (Великі та маленькі діагностичні критерії), які включають: підвищену розтяжність шкіри, гіпермобільність суглобів (розтягнення зв'язок, вивих та підвивих, плоскостопість), м'язову гіпотонію, оцінка схильності до захворювання. (Критерії Бейтона).

Лабораторні аналізи включають дослідження сечової рідини: особливо важливий рівень оксипроліну і глікозаміногліканів - це компоненти, які утворюються в ході колагенового розпаду. Крім цього, актуальним є аналіз крові, дослідження частих мутацій у гені PLOD, а також загальний біохімічний аналіз (розгорнута оцінка складу венозної крові). Крім цього, виконують аналізи на якість обміну речовин у сполучній тканині, визначають маркери мінерального та гормонального обміну.

Генетична консультація при дисплазії сполучної тканини призначається з метою оцінки ризику розвитку тяжкої генетичної патології у дитини, визначення способів запобігання захворюванню. Консультація необхідна, якщо хтось із подружжя хворий на дисплазію, якщо є підозрілі результати аналізів або зовнішні хворобливі прояви. Як консультанти зазвичай виступають:

- лікар-генетик;
- клінічний генетик;
- генетичний консультант;
- інший спеціаліст вузького медичного спрямування.

При необхідності може бути рекомендований генетичний аналіз, який допомагає оцінити стан певних генів у молекулі ДНК та дає інформацію про те, наскільки людина схильна до того чи іншого захворювання – зокрема, до розвитку дисплазії сполучної тканини. Генетичний аналіз визнано науковою основою підрахунку генетичної навантаженя.

Інструментальна діагностика полягає у проведенні ультразвукової ехографії, магнітно-резонансної та комп'ютерної томографії, електроміографії (оцінка електричної активності м'язів), рентгенологічного дослідження.

Диференційна діагностика

Диференціальна діагностика проводиться з наступними патологіями:

- синдром Луїса-Дитца (супроводжується розщепленням язичка/піднебіння, клишоногістю, нестабільністю шийних хребців, гіпертелоризмом);
- синдром Мартіна-Белла;
- синдром Шпрінцен-Гольдберга (супроводжується затримкою розумового розвитку);
- синдром Вейла-Марчезані (характеризується брахідактилією, тією рухливістю суглобів);
- вроджена контрактурна арахнодактилія (протікає із контрактурними суглобовими змінами);
- синдром ектопії кришталика (не супроводжуються ознаками дилатації аорти);
- гомоцистинурія (характеризується тромбозами, затримкою розумового розвитку);
- синдром Елерса-Данло (характеризується клапанною недостатністю, характерними рисами обличчя, артеріальною аневризмою).

Лікування дисплазії сполучної тканини

Лікарів, що спеціалізуються тільки на дисплазії сполучної тканини, не існує. Дітей обстежує та лікує лікар педіатр, за підтримки інших фахівців: генетика, ендокринолога, ортопеда, кардіолога та ін.

Профілактика

Якщо говорити про первинну профілактику дисплазії сполучної тканини, то обов'язковим є ведення матір'ю здорового способу життя, встановлення раціонального режиму роботи та відпочинку, своєчасне лікування захворювань, раціональне харчування, продумана фізична активність.

Вторинна профілактика передбачає постійний динамічний контроль пацієнтів з дисплазією, дотримання профілактичних та лікувальних заходів.

Акушери-гінекологи повинні пам'ятати про важливість периконцепційної, перинатальної профілактики. Перша полягає у проведенні повномірного клінічного обстеження жінки, оцінці присутності тератогенних та інших негативних факторів, призначенні препаратів з магнієм та фолієвою кислотою. Одночасно проводиться профілактика плацентарної недостатності, консультація майбутніх батьків щодо важливості грудного годування, фізичного розвитку малюка, навчання основ дитячої гігієни.

Прогноз

Найчастіше пацієнти, які страждають на захворювання, вже в молодому віці знаходять і інші проблеми зі здоров'ям – зокрема, ранній остеохондроз, порушення зору, пролапс мітрального клапана. Ігнорувати синдром не можна в жодному разі, незважаючи на його генетичне походження: під дією певних факторів хвороба може як уповільнити свій розвиток, так і посилити його.

Малі аномалії розвитку серця

Малі аномалії розвитку серця (МАРС) ставляться до змін архітекtonіки серця і магістральних судин, що виникли в ембріогенезі або постнатальний період, які не супроводжуються гемодинамічно значущими порушеннями і клінічно вираженими проявами. Місце МАРС серед нозологічних форм кардіологічних захворювань наразі не визначено. Ряд дослідників до групи МАРС зараховують будь-які аномалії, що виявляються при морфологічному дослідженні [9]. Іншими авторами МАРС розглядається як виключно клініко-ехокардіографічний синдром [1]. У зв'язку з високою варіативністю внутрішньосерцевих структур часто виникають питання розмежування МАРС із численними варіантами норми [8].

В англomовній літературі відсутнє єдине поняття малозначущих аномалій будови серця. Термін «cardiacabnormalities» часто поєднує такі зміни, як пролапс мітрального клапана, аневризму міжпередсердної перегородки, відкрите овальне вікно, вторинний дефект міжпередсердної перегородки, мережа Кіарі та деякі інші.

Дослідженнями останніх десятиліть простежено зв'язок між наявністю МАРС та спадковими порушеннями сполучної тканини, синонімом яких є поняття дисплазія сполучної тканини.

Ймовірно, МАРС мають багатофакторну природу розвитку. Певну роль їх появі грають генетичні дефекти. Аутосомно-домінантний тип успадкування виявлено для аномально розташованих хорд ЛШ. Поява МАРС може бути

пов'язана з порушенням ембріогенезу на різних термінах вагітності. Збір анамнезу у матерів дітей з МАРС показав, що у 76,1% випадків мало місце несприятливий перебіг вагітності, у 79,5% випадків були вказівки на патологічне перебіг пологів, у 11,4% дітей у перинатальному періоді були відзначені ознаки ушкодження центральної нервової системи (родова травма, асфіксія).

Дисплазія сполучної тканини (ДСТ) – гетерогенна група захворювань сполучної тканини полігенно-багатофакторної природи, об'єднаних у фенотипи на основі спільності зовнішніх та/або вісцеральних ознак. Під маскою ДСТ, ймовірно, ховається значна кількість генетично неоднорідних моногенних спадкових порушень сполучної тканини, обумовлених «м'якими» мутаціями, які протікають зі стертою клінічною картиною, або ще не діагностовані форми. Термін «ДСТ» використовується як синонім спадкові порушення сполучної тканини (СПСТ) або для позначення несиндромних форм СПСТ. Більшість моногенних СПСТ - рідкісні захворювання, частота їх менше 1 на 2000 населення, частота мультифакторіальних не синдромних форм набагато вища, проте до цього часу не існує точних відомостей про поширеність у популяції.

Малі аномалії розвитку достовірно часто визначають при СПСТ, при хромосомних хворобах, разом з тим, вони можуть мати самостійне значення, зумовлюючи розвиток патологічних синдромів і захворювань (тромбоемболічний синдром, інфекційний ендокардит при овальному вікні, що функціонує, - ФОО, аневризмі міжпередсерд.). Порок розвитку - відхилення органу від нормальної анатомічної будови, що веде до клінічно значимих порушень функції. Пороки розвитку спостерігають як самостійні нозологічні форми та у поєднанні з іншими ознаками дисплазії сполучної тканини (дефект МПП при синдромі Марфана та ін.)

У класифікації С.Ф. Гнусаєва та Ю.М. Белозерова (1997) систематизовано основні МАРС.

Передсердя та міжпередсердна перегородка

- Пролабіруючий клапан нижньої порожнистої вени
- Збільшена євстахієва заслінка (понад 10 мм)
- Відкрите овальне вікно
- Невелика аневризму міжпередсердної перегородки
- Аномальні трабекули
- Пролабіруючі гребінчасті м'язи

Трикуспідальний клапан

- Зміщення септальної стулки в порожнину правого шлуночка до 10 мм.
- Дилатація правого атріовентрикулярного отвору
- Пролапс трикуспідального клапана

Легенева артерія

- Дилатація стовбура легеневої артерії
- Пролапс стулок клапана легеневої артерії

Аорта

- Прикордонно вузький корінь аорти
- Прикордонно широкий корінь аорти
- Дилатація синусів Вальсальви
- Двостулковий аортальний клапан
- Асиметрія стулок аортального клапана
- Пролапс стулок аортального клапана

Лівий шлуночок

- Деформація трактора, що виносить, лівого шлуночка з систолічним валиком у верхній третині міжшлуночкової перегородки.
- Трабекули (подовжня, поперечна, діагональна)
- Невелика аневризму міжшлуночкової перегородки

Мітральний клапан

- Пролапс мітрального клапана
- Ектопічне кріплення хорд стулок мітрального клапана
- Порухений розподіл хорд стулок мітрального клапана
- Додаткові групи папілярних м'язів
- Аномальне розташування основи папілярних м'язів.

Частота виявлення МАРС ехокардіографічним методом серед дітей та підлітків коливається від 39 до 68,9%. Така суттєва різниця у виявленні аномалій, очевидно, пов'язана з відмінностями у роздільній здатності ультразвукового

обладнання, а також у методології дослідження. За даними О.А. Мутаф'яна (2005), ізольовані МАРС спостерігаються в 59% випадків, а в 41% спостережень - поєднання різних МАРС (частіше поєднання для лабірування мітрального клапана з хибними хордами лівого шлуночка або відкритим овальним вікном). В осіб старшого віку частота виявлення МАРС достовірно менша, ніж у дітей та підлітків. Це пов'язано як із віковим ремоделюванням серця, так і найгіршими умовами візуалізації серцевих структур.

Малі аномалії серця при аутопсії померлих середнього віку виявляються із частотою 16,96% та у 62,25% випадків супроводжуються зовнішніми стигмами дисембріогенезу.

Запропонована С.Ф. Гнусаєвим та Ю.М. Білозерова класифікація МАРС дуже різноманітна за клінічною значимістю та прогнозом пацієнтів з виявленими аномаліями. Частина МАРС (пролабіруючий клапан нижньої порожнистої вени, подовжена євстахієва заслінка, дилатація правого атріовентрикулярного отвору, асиметрія стулок аортального клапана), очевидно, відноситься до анатомо-фізіологічних особливостей серця в дитячому віці і може оцінюватися як умовна норма. Інша частина аномалій (бікуспідальний аортальний клапан) повинна розглядатися як вроджена вада серця, а пролапс стулок мітрального клапана, відкрите овальне вікно та аневризму міжпередсердної перегородки – як самостійні клінічно значущі синдроми.

Пролабування мітрального клапана (ПМК) – аномальний прогин у систолу лівого шлуночка однієї чи обох стулок у ліве передсердя. Інтерес до проблеми вперше залучив J.V. Barlow, що зв'язав аускультативний феномен пізнього систолічного клацання («кліка») та шуму на фонокардіограмі з кіноангіографічно підтвердженим пролапсом стулок. За даними ехокардіографії, виконаної у рамках Фремінгемського дослідження, ПМК виявлено у 2,4% обстежених. У нашій країні існує гіпердіагностика ПМК, особливо у дітей та осіб молодого віку. Це пов'язано, насамперед, з методично неправильним трактуванням даних ультразвукового дослідження серця.

Відповідно до протоколу Фремінгемського дослідження наявність ПМК має підтверджуватись сукупністю характерних аускультативних та ехокардіографічних ознак. Ультразвуковим критерієм пролабування є максимальне систолічне зміщення стулок за лінію кільця мітрального клапана більш ніж на 2 мм у парастернальній позиції довгої осі лівого шлуночка.

Ізольований прогин стулок тільки в проекції 4 камер серця з верхівкового доступу є варіантом нормального руху клапана і не є ехокардіографічним

критерієм пролабування. Хибнопозитивний пролапс у цьому випадку є наслідком сидлоподібної форми мітрального кільця та його розташування щодо стулок у чотирикамерній позиції.

Важливу роль у виникненні ПМК мають патологічні розміри мітрального фіброзного кільця і характер його руху в систолу. Відзначено також особливість скорочення папілярних м'язів, які рухаються в систолу не до верхівки, як у нормі, а у напрямку до основи серця. Це призводить до скорочення відстані між кінцем папілярного м'яза і фіброзним кільцем і послаблення натягу хорд мітрального клапана. Оцінка векторів швидкості руху міокарда на підставі технології спекл-трекінгу дозволяє побачити в момент прогину стулок відсутність помітного зміщення ендокарда в зоні задньомедіального папілярного м'яза і різкий рух, що «підстрибує» до центру лівого шлуночка і в бік верхівки базального нижньобокового сегмента лівого шлуночка.

Товщина стулок мітрального клапана більше 5 мм характерна для класичного ПМК та відображає наявність міксоматозної дегенерації стулок. Вимірювання товщини стулок проводиться в середній частині їх у діастолу. На підставі виразності вибухання мітрального клапана виділяються три ступені ПМК:

- незначний пролапс (від 3 до 6 мм);
- помірний пролапс (від 6 до 9 мм);
- значний пролапс (понад 9 мм).

Обов'язковим компонентом ехокардіографічного дослідження хворих на ПМК є доплерографія, що дозволяє оцінити наявність та ступінь вираженості мітральної недостатності.

Основними ускладненнями у пацієнтів з наявністю ПМК є розвиток септичного ендокардиту та мітральної недостатності. Особливу увагу слід приділяти особам з міксоматозними змінами стулок і хорд мітрального клапана. У пацієнтів цієї групи для профілактики бактеріального ендокардиту показано використання антибіотиків при всіх маніпуляціях, особливо у осіб із ослабленим імунітетом або наявністю вогнищ інфекції. ПМК також пов'язують із порушеннями серцевого ритму та раптовою смертю, системними емболіями. Загалом більшість пацієнтів з ПМК можуть вести звичайний спосіб життя, допускаються регулярні фізичні тренування, відсутні протипоказання для вагітності. За відсутності міксоматозних змін стулок та значущої мітральної

регургітації немає потреби у частих ехокардіографічних дослідженнях (1 раз на 3–5 років).

Відкрите овальне вікно (ВОВ) – отвір у міжпередсердній перегородці, прикритий з лівопередсердного боку клапанною заслінкою, що зустрічається у популяції із частотою 15–35%. У фізіологічних умовах через вищий тиск у лівому передсерді заслінка закривається і зростається з краями овального вікна протягом року після народження. За наявності ВОВ підвищений тиск у правому передсерді при кашлі, фізичному навантаженні, напруженні сприяє формуванню право-лівого шунту та потраплянню в артеріальну кров тромбів та вазоактивних субстанцій з венозної крові. Часто ВОВ поєднується з аневризмою міжпередсердної перегородки, наявністю мережі Кіарі та подовженою евстахієвою заслінкою.

Діагностика ВОВ проводиться методами трансторакальної та чреспищеводної ЕхоКГ, причому остання має набагато більшу діагностичну точність. Виявлення право-лівого шунта в момент виконання пацієнтом проби Вальсальви здійснюється в режимах кольорової доплерографії або з використанням контрастних агентів.

Практичний інтерес викликає можливість ліво-правого шунта при ТОВ та розмежування такого стану із вторинним дефектом міжпередсердної перегородки. Очевидно, малі діаметри шунтів (до 4 мм), які не впливають на розміри правих камер серця і не формують легенеvu гіпертензію, можуть бути певними застереженнями віднесені до ВОВ. Значення ВОВ полягає у можливості виникнення криптогенного інсульту в результаті попадання тромбів з венозних відділів великого кола кровообігу до його артеріальної частини, а також тромбозу самого овального вікна. Частина пацієнтів проникнення тим самим шляхом вазоактивних речовин викликає мігрень.

Використання пристроїв, що встановлюються в ВОВ, дозволяє зменшити частоту повторних неврологічних порушень (ТІА та інсульту).

Аневризма міжпередсердної перегородки (АМПП) - подовження мембрани овальної ямки з її випинання в праве або ліве передсердя. Ехокардіографічним критерієм АМПП є довжина основи аневризми понад 15 мм та величина максимальної екскурсії понад 10 мм. За меншої величини випинання зміни описують як «мобільна перегородка». Залежно від спрямованості усунення аневризми виділяють такі типи:

- 1R – постійне вибухання у бік правого передсердя;

- 2L – постійне вибухання у бік лівого передсердя;
- 3RL – переважне вибухання вправо з меншим зміщенням у ліве передсердя;
- 4LR – переважне вибухання вліво з меншим зміщенням у праве передсердя;
- 5 – двонаправлений та рівновеликий рух АМПП у бік правого та лівого передсердь.

Пацієнти з АМПП вимагають ретельного ехокардіографічного дослідження з прицілом на можливе наявність вторинного дефекту міжпередсердної перегородки або ВОВ. При АМПП, як і при ВОВ, підвищений ризик криптогенного інсульту. Великі розміри аневризми є передумовою для тромбоемболічних ускладнень, можуть призводити до порушень систолічної та діастолічної функції лівого передсердя, передсердних аритмій.

Хибні хорди лівого шлуночка (ЛХ) – сполучнотканинно-м'язові утворення у вигляді тяжів, які на відміну від нормальних хорд мають кріплення не до стулок мітрального клапана, а до вільних стінок лівого шлуночка та міжшлуночкової перегородки. Частота виявлення ЛХ при ехокардіографії становить до 90% випадків, особливо в осіб молодого віку астеничного будовання, а за даними аутопсії – у 16% випадків.

Виділяють такі топічні варіанти ЛХ лівого шлуночка:

- по відділу шлуночка (базальні, серединні, верхівкові);
- у напрямку (поперечні, поздовжні, діагональні);
- за кількістю (поодинокі, множинні).

ЕхоКГ критерієм ЛХ лівого шлуночка є виявлення його порожнини додаткових лінійних структур, які пов'язані з клапанним апаратом. Вібрація ЛХ у струмі крові може бути джерелом шуму систоли, часто виявляється при аускультатії серця таких пацієнтів.

Поперечні та діагональні хорди потенційно можуть супроводжуватися порушенням діастолічної функції через зміну геометрії лівого шлуночка та ендокардіального стримування, що виникає при натягу хорд. Останній фактор може мати значення у процесах ремоделювання лівого шлуночка у хворих на серцеву недостатність після перенесеного інфаркту міокарда (рис. 5). У хворих із низьким серцевим викидом та верхівковими додатковими хордами підвищується ризик тромбоутворення.

За даними Є.Л. Трисвітової та О.А. Юдиною, всі топографічні варіанти ЛХ лівого шлуночка (діагональні, поперечні та поздовжні) відрізнялися від стулкових хорд наявністю в більшості з них м'язових клітин (60,4%), клітин Пуркін'є (49,5%) та судин (75,8%). Це створює передумови виникнення шлуночкових аритмій, феноменів WPW і CLC.

Наявність ЛХ лівого шлуночка здебільшого не потребує моніторного спостереження, модифікації способу життя, обмеження фізичної активності. Дані Фремінгемського дослідження вказують на відсутність зв'язку ЛХ із збільшенням серцево-судинної смертності.

Таким чином, знання діагностичних критеріїв та клінічної значущості малих аномалій будови серця є необхідною частиною клінічної практики. Виявлений взаємозв'язок між пролапсом мітрального клапана, аневризмою міжпередсердної перегородки, ЛХ лівого шлуночка та зовнішніми ознаками дисембріогенезу дозволяє розглядати групу малих аномалій будови серця під кутом спадкових порушень сполучної тканини.

МІНСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 13</i>	Артеріальна гіпертензія у дітей і підлітків
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Артеріальна гіпертензія у дітей і підлітків, її лікування Діагностика та лікування вторинної гіпертензії
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми.

Артеріальна гіпертензія (АГ) протягом тривалого періоду залишається найпоширенішим неінфекційним захворюванням в глобальному масштабі та в Україні, зокрема, а також одним із найвпливовіших факторів ризику розвитку серцево-судинних захворювань (ССЗ) й суттєво впливає на тривалість життя.

Загальна мета – уміти поставити попередній діагноз і визначити тактику ведення хворого з артеріальною гіпертензією.

Конкретні цілі

знати: етіологічні та патогенетичні чинники резистентної АГ, «маскованої» АГ та гіпертензії «білого халату»; як скласти програму обстеження хворого з підвищеним АТ; проводити диференціальну діагностику АГ різної етіології; встановити попередній діагноз; визначити тактику лікування і профілактичні заходи щодо хворого з урахуванням перебігу захворювання, наявності коморбідних станів та ускладнень.

вміти: виявити анамнестичні та об'єктивні ознаки, властиві АГ залежно від етіологічного чинника; проводити об'єктивне дослідження, у т. ч. згідно рекомендацій правильно вимірювати офісний АТ та інтерпретувати його показники; інтерпретувати дані лабораторних та інструментальних досліджень у пацієнтів з АГ; трактувати підходи до лікування АГ залежно від наявності супутньої патології

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених,
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап	1,5 год.		

	(обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з підвищеним артеріальним тиском, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)		Ситуаційні задачі.	реанімації новонароджених.
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ у дітей і підлітків

Артеріальна гіпертензія – патологічний стан, що супроводжується постійним або періодичним підвищенням АТ порівняно з віковою нормою. Широка поширеність даної хвороби, прогресуюче зростання захворюваності серед дітей та підлітків, ризик ураження органів-мішеней, асоціація з раннім розвитком атеросклерозу та його ускладненнями робить артеріальну гіпертензію (АГ) однією з найбільш важливих проблем як дорослої так і дитячої кардіології.

Епідеміологія. Поширеність АГ серед дітей та підлітків згідно популяційних досліджень в різних країнах складає від 5% до 14%. Причому серед учнів старших класів цей показник доходить до 18%.

Згідно результатів першого етапу виконання науково-практичної програми, ініційованої Асоціацією педіатрів України «Вивчення епідеміології первинної артеріальної гіпертензії та метаболічного синдрому у дітей та підлітків» підвищений АТ в Україні спостерігається у 10-15% дітей (у 1,5-2,5 рази частіше серед дітей з надлишковою масою тіла).

Етіологія та патогенез первинної артеріальної гіпертензії. В етіології первинної артеріальної гіпертензії (ПАГ) виділяють фактори ризику, які виступають в ролі тригера у формуванні артеріальної гіпертензії у дітей. Основні з них представлено в таблиці.

Частота основних факторів ризику розвитку первинної артеріальної гіпертензії у дітей

Фактор	Частота
Обтяжена спадковість за серцево-судинними захворюваннями	50-86%
Стрес	75-100%
Гіподинамія	56%
Психологічні особливості (акцентуації характеру, висока тривожність та ін.)	40%

Шкідливі звички	33%
Неконтрольовані заняття спортом	20%
Мала вага при народженні	15%
Штучне вигодовування	35%
Синдром обструктивного нічного апноє	10%

Найбільш вагомим фактором ризику у дітей з ПАГ є збільшення індексу маси тіла (ІМТ). За даними Н.Н. Каладзе серед підлітків 12-17 років з ПАГ 40,2% дітей мають надлишкову масу тіла. З іншого боку встановлено, що діти з надлишковою вагою і ожирінням мають в 2-3 рази більший ризик розвитку.

У дітей з ПАГ часто виявляють різноманітні метаболічні порушення. Так, незалежно від форми ПАГ (стабільна, лабільна) а також на ранніх етапах її формування (гіпертензія «білого халату») у дітей виявляється гіперурикемія, зниження ліпопротеїдів низької щільності і підвищення фактора Віллебранда. У 71,1% дітей із стабільною і 51,2% дітей із лабільною ПАГ виявлено протромботичні порушення гемостазу.

Серед факторів ризику розвитку АГ у дітей немале значення мають також гіподинамія або навпаки, неконтрольовані заняття спортом, активне і пасивне куріння, низька вага при народженні і штучне вигодовування.

За даними Н.Н. Каладзе та співавторів серед підлітків 12-17 років з ПАГ 31,7% є рухливими, роблять ранкову гімнастику і займаються спортом, 15,2% також проводять менше 2 годин біля комп'ютера і телевізора. Інші 68,3% дітей ведуть пасивний спосіб життя, до 5 годин і більше проводять біля комп'ютерів.

Враховуючи той факт, що реалізація первинної артеріальної гіпертензії у дітей відбувається переважно в препубертатному і пубертатному віці, вагоме значення в патогенезі ПАГ приділяється порушенням адаптації, що можливі в періоді статевого дозрівання.

Як у вітчизняній, так і у світовій науковій літературі первинну артеріальну гіпертензію розглядають як одну із «хвороб адаптації». З точки зору теорії адаптації пусковим механізмом розвитку захворювань цієї категорії є неадекватна реакція на стресові фактори. В публікації F. Sparrenberger із співавторами на основі метааналізу результатів обстежень 52049 осіб було показано, що хронічний стрес і особливо порушена адаптивна реакція на нього є ймовірними причинами стійкого підвищення артеріального тиску.

Згідно теорії загального адаптаційного синдрому відповідь на стресовий фактор відбувається за послідовної участі двох програм адаптації – кататоксичної і синтоксичної. Кататоксичні програми адаптації реалізуються через адренергічну і гіпоталамо-гіпофізарно-наднирникову (стрес-реалізуючі) системи, а синтоксичні – через ГАМК-ергічну і гіпоталамо-гіпофізарно-гонадну (стрес-лімітуючі) системи. Причому доведено певну послідовність залучення кататоксичних і синтоксичних програм адаптації в патогенезі ПАГ.

Згідно теорії загального адаптаційного синдрому в умовах нормального гомеостазу тривала активація стрес-реалізуючих систем призводить до компенсаторного підвищення активності стрес-лімітуючих систем адаптації, що реалізуються через ГАМК-ергічну і гіпоталамогіпофізарно-гонадну системи. До стрес-лімітуючих систем відносять також

серотонінергічну, антиоксидантну, систему опіоїдних та інших регуляторних пептидів. Стрес-лімітуючі системи обмежують і модулюють активність стрес-реалізуючих систем, попереджуючи ушкоджуючу дію їх надмірної активації.

Основним компонентом стрес-лімітуючої системи організму вважають гормон епіфізу – мелатонін. Саме мелатонін відповідає за запуск процесу статевого дозрівання. В препубертатному періоді його вміст фізіологічно різко зменшується, що призводить до підвищення активності передньої долі гіпофіза, що є необхідним для статевого дозрівання. Внаслідок зменшення гальмівного впливу мелатоніну посилюється дія вазоконстрикторних факторів.

За недостатньої активації стрес-лімітуючих систем розвивається надлишкова активація стрес-реалізуючих систем і адаптаційні порушення з розвитком АГ.

В дослідженнях у дорослих середнього віку було виявлено, що перші 5-10 років захворювання організм адаптований до підвищеного АТ. А в міру збільшення тривалості гіпертензії ефективність адаптивних процесів знижується.

Однією із причин безсимптомного перебігу ПАГ з точки зору теорії загального адаптаційного синдрому може бути активація синтоксичних програм адаптації в патогенезі формування захворювання, що компенсує підвищену активність кататоксичних програм.

Реалізація ПАГ відбувається під дією факторів ризику за умов наявності певних особливостей організму, серед яких особливості вегетативної реактивності, функціонування баро- та хеморецепторних механізмів контролю АТ, роботи ренін-ангіотензин-альдостеронової системи, функції ендотелію, гомеостатичної функції нирок.

Артеріальна гіпертензія як правило розвивається на тлі гіперактивності симпатичної ланки вегетативної нервової системи (СВНС). Висока активність СВНС призводить до збільшення серцевого викиду та периферичної вазоконстрикції, результатом чого є підвищення АТ.

Однією з патогенетичних ланок АГ є спадкове або набуте порушення екскреції нирками надлишку натрію хлориду з крові. Тимчасова затримка натрію хлориду, і як наслідок – води, призводить до збільшення об'єму циркулюючої крові, що в свою чергу стимулює збільшення серцевого викиду та периферичну вазоконстрикцію.

Такий фактор, як низька вага при народженні також пов'язаний із порушенням нефрогенезу та розвитком натрій-хлорид-залежної гіпертензії.

З часом при АГ місцеві судинні нейрогуморальні механізми призводять до ремоделювання стінки артерій за рахунок гіпертрофії медії. При цьому результуюче зменшення просвіту дрібних судин призводить до стійко збільшеного їх периферичного опору та, як наслідок, підвищення АТ більше за рахунок ДАТ. Що стосується змін у магістральних артеріях, то гіпертрофія їх медії є здебільшого ексцентричною, що не впливає на внутрішній просвіт судини, проте значно збільшує жорсткість її стінки. Ізольовано даний механізм призводить до розвитку систолічної гіпертензії або нормалізації з часом ДАТ у хворих із змішаним систолічнодіастолічним варіантом АГ через прогресуюче зниження здатності

жорсткої стінки магістральних судин розтягуватися під впливом серцевого викиду та створювати діастолічний тиск.

Етіологія і патогенез вторинної артеріальної гіпертензії. До групи вторинних АГ відносяться як спадкові, так і набуті ураження органів та систем, що призводять до підвищення АТ.

На особливу увагу заслуговують спадкові захворювання, що супроводжуються підвищеним АТ. Усі відомі в наш час моногенні причини артеріальної гіпертензії характеризуються аномальним транспортом натрію в нирках, збільшеним об'ємом циркулюючої крові та низьким вмістом реніну.

Моногенні причини артеріальної гіпертензії (В.Н. Коваленко, 2008).

Захворювання	Тип успадкування	Прояви	Відповідальні гени
Дексаметазон супресивний гіперальдостеронізм	Аутосомно-домінантний	АГ, варіабельний гіперальдостеронізм	Хімеричний ген 11 β -гідроксилаз
Синдром уявного надлишку мінералокортикоїдів	Аутосомно-рецесивний	АГ, гіпокаліємія, гіперволемія, низькі рівні альдостерону та реніну	Мутації гену 11 β -гідроксистероїддегідроген
Синдром Ліддла	Аутосомно-домінантний		Мутації генів субодиниць епітеліального натрієвого каналу SCNNIB та SCNNIG
Псевдогіпоальдостеронізм тип II (синдром Гордона)	Аутосомно-домінантний	АГ, гіперкаліємія, гіперволемія, нормальна ШКФ	Зв'язок з хромосомами 1q31-q42 та 17p11-q21
Полікістоз нирок	Аутосомно-домінантний	Кісти нирок та печінки, ниркова недостатність, мозкові аневризми, ураження клапанів серця	Мутації генів PKD1, PKD2
Множинна ендокринна неоплазія	Аутосомно-домінантний	Медулярна карцинома щитовидної залози, феохромоцитома, гіперпаратиреоїдизм, АГ	Мутації в RET-протоонкогені

Ренопаренхіматозна артеріальна гіпертензія виникає внаслідок паренхіматозного ураження нирок різного генезу (рубцювання при хронічному пієлонефриті, заміщення паренхіми при полікістозі нирок тощо). Патогенез АГ при цьому полягає у зниженні секреції натрію та води. В наслідок цього збільшується об'єм циркулюючої крові, серцевий викид, виникає периферичний вазоспазм. Крім того, в більшості випадків ураження паренхіми нирок

має місце підвищення синтезу реніну, та як наслідок – ангіотензину II. Роль останнього в патогенезі АГ описана вище.

Реноваскулярна артеріальна гіпертензія виникає внаслідок гіпоперфузії нирок через стеноз однієї або двох ниркових артерій (васкуліт, тромбоз, фібромускулярна дисплазія, зовнішнє стиснення об'ємними утворами). У відповідь на ішемію нирки відбувається гіперсинтез реніну, внаслідок цього виникає гіперпродукція ангіотензину II і підвищення артеріального тиску.

Коарктація аорти. Патогенез АГ при даному захворюванні включає три механізми. По-перше, механічна перешкода кровотоку в низхідній аорті призводить до підвищення АТ проксимальніше місця коарктації. Саме тому класичною картиною даної вади серцево-судинної системи є підвищення АТ при вимірюванні на плечі та зниження його при вимірюванні на підколінних артеріях. Якщо місце коарктації знаходиться між лівою загальною сонною та лівою підключичною артерією, то підвищення тиску має місце на правій кінцівці, тоді як на інших трьох кінцівках виявляється зниження АТ. По-друге, з часом через збільшення жорсткості дуги аорти її барорецептори перестають реагувати на АГ, тим самим виключається барорефлекс, який в нормальних умовах обмежує підвищення АТ. По-третє, зниження кровонаповнення ниркових артерій (оскільки місце їх відходження знаходиться дистальніше ділянки коарктації) призводить до гіперпродукції реніну та ангіотензину II.

Ендокринні захворювання. АГ на фоні даної групи захворювань виникає внаслідок порушеного гормонального фону. Так при феохромоцитомі має місце автономна гіперпродукція катехоламінів, які викликають периферичний вазоспазм, тахікардію та збільшення серцевого викиду, що призводить до АГ. При гіперфункції кори наднирників (первинний гіперальдостеронізм, хвороба чи синдром Іценко-Кушинга) збільшення синтезу альдостерону або кортизолу відповідно призводить до підвищення реабсорбції натрію та води, збільшення об'єму циркулюючої крові, серцевого викиду і збільшення АТ. Гіпертиреоз характеризується підвищенням концентрації тироксину та/або трийодтироніну в сироватці крові, що викликає підвищену чутливість тканин (в тому числі серця та судин) до дії катехоламінів та збільшення об'єму циркулюючої крові. Навпаки, при гіпотиреозі внаслідок зниження інтенсивності ферментативних реакцій відбувається накопичення в тканинах продуктів метаболізму, що мають судиннозвужуючий ефект.

Загалом в різні вікові періоди спостерігається переважання тих чи інших причин АГ у дітей та підлітків.

Найбільш часті причини АГ в різні вікові періоди

До 1 року	1-6 років	7-12 років	Підлітки
<ul style="list-style-type: none"> • Тромбоз ниркових артерій та вен • Стеноз ниркових артерій • Вроджені вади розвитку нирок • Коарктація аорти • Бронхолегенева 	<ul style="list-style-type: none"> • Стеноз ниркових артерій • Паренхіматозні захворювання нирок • Пухлина Вільмса • Нейробластома • Коарктація аорти 	<ul style="list-style-type: none"> • Паренхіматозні захворювання нирок • Реноваскулярна патологія • Коарктація аорти • Первинна АГ 	<ul style="list-style-type: none"> • Первинна АГ • Паренхіматозні захворювання нирок • Реноваскулярна патологія • Вроджена дисфункція кори наднирників

дисплазія	<ul style="list-style-type: none"> • Пухлина наднирників (кортикостерома) • Хвороба Іценко-Кушинга (аденома гіпофізу) • Феохромоцитома • Нодозний поліартеріїт 	<ul style="list-style-type: none"> • Хвороба та синдром Іценко-Кушинга • Феохромоцитома • Нодозний поліартеріїт • Хвороба Такаюсу 	(гіпертензивна форма) <ul style="list-style-type: none"> • Феохромоцитома • Хвороба та синдром Іценко-Кушинга • Нодозний поліартеріїт
-----------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Патогенез ураження органів-мішеней. Гіпертрофія міокарду лівого шлуночку (ЛШ), гіпертензивна ретинопатія, гіпертензивна нефропатія, ураження церебральних судин є головними ускладненнями АГ, які більше характерні для вторинної форми захворювання.

Доведено, що незалежно від причини, підвищений АТ у дітей призводить до зміни геометрії лівого шлуночка і збільшенню товщини стінок серця, причому збільшення маси серця відбувається вже на ранній стадії розвитку гіпертензії. Відомо, що у дітей спостерігається збільшення індексу маси міокарду лівого шлуночка на 0,14 одиниць на кожні 10 одиниць визначеного за результатами ДМАТ систолічного АТ (G. Favero, 2014).

Залежно від патогенезу АГ мають місце різні типи гіпертрофії міокарду ЛШ серця. При переважному збільшенні постнавантаження (гіперсимпатикотонічний артеріолоспазм, реноваскулярна гіпертензія, коарктація аорти) розвивається концентрична гіпертрофія ЛШ, що характеризується потовщенням стінок без зміни або зі зменшенням розміру його порожнини. При АГ зі збільшеним пост- та пренавантаженням (ренопаренхіматозна АГ, первинний гіперальдостеронізм) гіпертрофія є ексцентричною – потовщення стінок та розширення порожнини ЛШ. В будь-якому випадку наведене ремоделювання міокарду збільшує його жорсткість та створює діастолічну дисфункцію ЛШ. Крім того гіпертрофія призводить до відносної ішемії міокарду (через відсутність адекватного до ступеня гіпертрофії збільшення коронарного кровотоку), дисметаболических змін та міокардіосклерозу, внаслідок чого із часом до діастолічної може приєднуватися систолічна дисфункція ЛШ із розвитком хронічної серцевої недостатності (ХСН).

Ураження судин, серед яких найбільш характерною є церебральна ангіопатія, виникає за декількома клінічними сценаріями. При гіпертензивному кризі (ГК) різко збільшується проникність дрібних судин головного мозку, в результаті чого масивний трансудат рідини може призвести до його набряку. Проникність може збільшитися на стільки, щоб шляхом діapedезу виникнули дрібновогнищеві крововиливи вздовж ходу церебральних судин. Нарешті при ГК можливий розрив судин середнього калібру із виникненням геморагічного інсульту або субарахноїдального крововиливу. Останнє ускладнення ГК виникає внаслідок попереднього тривалого впливу підвищеного АТ на стінки церебральних судин із формуванням мікроаневризм, локального витончення, чи розвитку атеросклеротичного їх ураження.

Гіпертензивна нефропатія виникає внаслідок гіпертрофії гладком'язових клітин дрібних судин та некрозу стінки ниркових капілярів на тлі стійкого та значного підвищення АТ. Це призводить до поступової ішемічної атрофії каналців нирок (в меншій мірі –

клубочків), що з часом, при тривалій неконтрольованій АГ, може викликати розвиток хронічної ниркової недостатності.

Нирки в дітей з АГ функціонують в режимі гіперфільтрації і відносного, а у половини дітей і абсолютного порушення екскреції.

Гіпертензивна ретинопатія характеризується крововиливами або інфарктами сітківки, набряком диску зорового нерва або помірно прогресуючими змінами у вигляді потоншення артерій внаслідок гіпертрофії їх медії та артерioskлерозу при помірному перебігу АГ. Останній варіант як правило не супроводжується клінічним проявами з боку органів зору, проте є індикатором недостатнього контролю захворювання.

Ангіопатія сітківки має місце більш ніж у половини підлітків з первинною АГ (61,8%). Ступінь виразності ангіопатії різний — від ізольованого звуження артерій (19,1%) або розширення вен (6,6%) до поєднаного значного ураження артеріальних і венозних судин (36%) (В.Г.Майданник та ін., 2014).

Діагностика артеріальної гіпертензії у дітей. Дослідження, проведені в Європі і Сполучених штатах показали, що тільки 13-26% дитячої гіпертензії правильно діагностується (М. W. Bijlsma та ін., 2014, D. R. Ewald та ін., 2016). За результатами мультицентрового дослідження (М. W. Bijlsma та ін., 2014) тільки 25% дитячих лікарів регулярно вимірюють АТ у своїх пацієнтів, в той час як 71% вимірювали його тільки тоді, коли були присутні фактори ризику розвитку артеріальної гіпертензії. А 47% педіатрів, які брали участь в цьому дослідженні, недооцінили категорію АТ пацієнтів.

Вимірювання АТ у дітей. Для тонометрії у дітей рекомендовано використовувати аускультативний метод. При цьому за 1-ю фазою тонів Короткова визначають систолічний тиск, за 5-ю фазою – діастолічний. Планове вимірювання АТ дитині при кожному візиті до лікаря рекомендовано проводити з 3-х річного віку. У молодших дітей офісна тонометрія проводиться тільки за клінічної необхідності (знаходження у відділенні інтенсивної терапії чи реанімації, наявність вродженої вади серця, захворювання нирок, внутрішньочерепної гіпертензії, прийому ліків, що підвищують АТ).

Після того, як за результатами вимірювання АТ дитина оцінена як нормотензивна, перевірки повинні проводитись кожні 2 роки. Діти з високим нормальним АТ підлягають повторній перевірці через 1 рік. Відразу після встановлення діагнозу АГ рекомендується направляти дітей у спеціалізовані відділення з досвідом ведення хворих на АГ педіатричного віку. Важливим є дотримання вимог підбору відповідних віку розмірів вимірювальної манжетки (таблиця 10.4)

Рекомендовані розміри фонометричної манжетки для дітей різного віку

Цільова група	Ширина внутрішньої камери манжети, см	Довжина внутрішньої камери манжети, см	Максимальна окружність, см	
			Плеча	Стегна
Новонароджені	4	8	10	-
Діти грудного віку	6	12	15	-

Діти старше 1 року	9	18	22	-
Крупні діти та підлітки	10	24	26	-
Стегно	20	42	-	52

Для вимірювання АТ використовують праве плече дитини, в положенні пацієнта сидячи або лежачи. Перед виміром пацієнт повинен протягом 5 хвилин перебувати в спокої в сидячому/лежачому положенні, оточуюча обстановка повинна бути тихою та комфортною. Недопустимо проводити вимір АТ невдовзі після фізичного навантаження, прийому стимуляторів (кофеїн) чи паління впродовж останніх 30 хвилин, у шумному приміщенні із задушливим чи жарким мікрокліматом.

Показники систолічного та діастолічного АТ порівнюються з перцентильним розподілом нормативних значень згідно перцентилів зросту для даного віку та статі.

Якщо значення систолічного та діастолічного тиску менше 90-того перцентиля повторна тонометрія під час даного візиту не потрібна. При САТ чи ДАТ >90-го перцентиля проводяться два додаткові вимірювання з 5-хвилинним інтервалом та підраховується середнє арифметичне значення АТ. АТ оцінюється протягом трьох візитів з інтервалом 10-14 днів. В 2016 р. Європейське товариство гіпертензії представило клінічні рекомендації щодо ведення дітей та підлітків з артеріальною гіпертензією (European Society of Hypertension (ESH) guidelines for the management of high blood pressure in children and adolescents).

Добове моніторування артеріального тиску (ДМАТ). Даний метод використовує портативні автоматичні цифрові тонометри для отримання добового профілю артеріального тиску хворого та розрахунку діагностично значимих похідних. Докладно опис методики ДМАТ представлено у другому розділі цього видання. Домашнє вимірювання АТ. Останнім часом все більше значення в дорослій та дитячій кардіології набирає домашня тонометрія. Окремі дослідження показали, що даний метод має вищий ступінь відтворюваності порівняно з офісною тонометрією та не поступається за наведеною характеристикою ДМАТ. Домашнє вимірювання АТ має переваги над офісним у комфортності атмосфери проведення маніпуляції, виключення впливу на показники АТ ефекту «білого халату», можливістю отримання графіку тривалого щоденного моніторингу, проте вимагає від батьків дитини або самого пацієнта навичок проведення тонометрії та унеможливорює контроль лікаря за дотриманням правил вимірювання АТ. Домашня тонометрія порівняно з ДМАТ дозволяє лише вибірково оцінити АТ в домашніх умовах, не дозволяє оцінити навантаження тиском та утруднює виявлення кореляції показників зі скаргами дитини, проте дає змогу провести тривалий моніторинг в домашніх умовах, не призводячи до дискомфорту через постійне автоматичне вимірювання АТ вночі.

Рекомендовано вимірювати тиск вранці та ввечері по два рази (та розраховувати середнє арифметичне АТ для кожного часу доби) протягом 6-7 днів, використовуючи напівавтоматичні або автоматичні тонометри. Оцінити результати вимірювання можна за даними, представленими в таблиці.

Оновлені показники ступенів АТ

Для дітей віком 1- <13 років	Для дітей віком ≥ 13
Нормальний АТ: <90-го перцентилію	Нормальний АТ: <120 / <80 мм рт. ст.
Підвищений АТ: ≥ 90 -го перцентилію до <95-го перцентилію або 120/80 мм рт. ст. до <95-го перцентилію (що нижче)	Підвищений АТ: 120 / <80 до 129 / <80 мм рт. ст.
1 ступінь АГ: ≥ 95 -го перцентилію до <95-го перцентилію + 12 мм рт. ст. або 130/80 до 139/89 мм рт. ст. (залежно від того, що нижче)	1 ступінь АГ: 130/80 до 139/89 мм рт. ст.
2 ступінь АГ: ≥ 95 -го перцентилію + 12 мм рт. ст., або $\geq 140 / 90$ мм рт. ст. (що нижче)	2 ступінь АГ: $\geq 140 / 90$ мм рт. ст.

Ці значення ґрунтуються на аускультативних вимірюваннях, отриманих від десятків тисяч дітей і підлітків. Нова особливість цих таблиць полягає в тому, що значення АТ класифікуються відповідно до схеми, представленої в таблиці 2, як нормальна (50-та перцентиль), підвищений АТ (> 90-го перцентилію), 1 ступінь АГ (≥ 95 -го перцентилію), і 2 ступінь АГ (≥ 95 -го перцентилію + 12 мм рт. ст.).

Діти, показники яких відповідають високому АТ, потребують спостереження, що передбачає повторний вимір АТ з інтервалом 6 місяців. За збереження таких показників протягом року необхідно провести дитині амбулаторний моніторинг артеріального тиску та направити до вузьких спеціалістів. Слід зазначити, що у даних категоріях рекомендовано консультування щодо зміни життя (насамперед нормалізація маси тіла та дієтичні рекомендації).

Якщо показники АТ пацієнта при першому візиті відповідають 1-му ступені артеріальної гіпертензії, то повторний вимір АТ проводять у короткий термін (через 1-2 тижні), і при збереженні таких показників протягом 3 місяців проводять амбулаторний моніторинг артеріального тиску та починають медикаментозне лікування.

При отриманні показників АТ, що відповідають АГ 2-го ступеня, рішення щодо проведення моніторингу тиску та призначення медикаментозного лікування приймається протягом одного тижня.

Методика вимірювання АТ

АТ у дитинстві може значно відрізнятися між візитами і навіть під час одного візиту. Існує багато потенційних причин для ізольованого підвищення АТ у дітей і підлітків, включаючи такі фактори, як тривога і недавнє споживання кофеїну. АТ зазвичай зменшується при повторних вимірюваннях під час одного відвідування, хоча мінливість не може бути достатньо великою, щоб вплинути на класифікацію АТ.

Найкращі підходи до вимірювання АТ

1. Дитина повинна сидіти в тихому приміщенні протягом 3–5 хв перед вимірюванням, при цьому спина рівна і ноги не перехрещені.

2. АТ слід вимірювати на правій руці для порівняння зі стандартними таблицями і уникнення помилково низької інтерпретації показників лівої руки у випадку коарктації аорти. Рука повинна бути на рівні серця, під кутом 90° підтримуватися, і не відкрита над манжетою. Пацієнт і спостерігач не повинні говорити під час вимірювання.

3. Необхідно використовувати правильний розмір манжети. Довжина манжети повинна складати 80% –100% від окружності руки, а ширина - не менше 40%.

4. Для аускультативного визначення АТ стетоскоп слід розміщувати над плечовою артерією в ліктьовій ямці, а нижній кінець манжети повинен бути на 2–3 см вище ліктьової ямки. Манжета повинна бути роздутою до 20–30 мм рт. ст. вище точки, в якій пульсація променевої артерії зникає. Манжета повинна бути спущеною зі швидкістю 2–3 мм рт. ст. в секунду. Перші (тон I Короткова) і останній (тон V Короткова) чутні звуки повинні бути прийняті як САТ і ДАТ. Якщо тони Короткова звучать до 0 мм рт. ст. вимірювання слід зчитувати з точністю до 2 мм рт. ст.

5. Щоб виміряти АТ на ногах, пацієнт повинен перебувати у положенні лежачи, якщо це можливо. Належним чином манжета повинна бути розміщена посередині та стетоскоп розміщений над підколінною артерією. САТ на ногах зазвичай на 10–20% вище, ніж на плечовій артерії.

«ЗАМАСКОВАНА» І «ГІПЕРТЕНЗІЯ БІЛОГО ХАЛАТУ»

Діагноз «гіпертензії білого халата» ґрунтується на наявності середнього САТ та ДАТ <95-го відсотка та добового навантаження тиском (індекс часу гіпертензії САД та/або ДАТ) <25%. Згідно з даними рекомендаціями, таким дітям необхідні спостереження та вимірювання АТ 1-2 рази на рік, і вони не потребують медикаментозної антигіпертензивної терапії, а лише корекції способу життя та дієтичних рекомендацій.

"Маскована" гіпертензія встановлюється тоді, коли пацієнти мають нормальний офісний АТ, але підвищений АТ за даними амбулаторного моніторингу, що спостерігається у 5,8% дітей.

ДІАГНОСТИКА ВТОРИННИХ ГІПЕРТЕНЗІЙ

Відносно новою тезою цих рекомендацій є те, що діти та підлітки ≥ 6 років не потребують широкої оцінки вторинних причин АГ, якщо у них позитивна сімейна історія АГ, вони мають надмірну вагу чи ожиріння та/або не мають анамнестичних чи даних огляду та об'єктивного обстеження, що свідчать про вторинне походження артеріальної гіпертензії.

У дітей вторинна АГ зустрічається частіше, ніж у дорослих, однак через зростання частоти первинної АГ, пов'язаної з ожирінням, частка вторинної АГ у дітей зменшилася з 85 до 9%, що переважно спостерігається в педіатричних центрах третинного рівня допомоги.

Найчастішими формами вторинної АГ у дітей і підлітків є ренальна (паренхіматозна і/або васкулярна), кардіальна (коарктація аорти) чи ендокринна (первинний

гіперальдостеронізм, вроджена гіперплазія надниркових залоз, феохромоцитома і гіпертиреоз) форми.

Приклади даних фізикального огляду та анамнезу, притаманних вторинній артеріальній гіпертензії або асоційованих із ураженням органів мішеней, вторинних щодо артеріальної гіпертензії

Система організму	Дані огляду, анамнез	Можлива етіологія
Життєво важливі показники	Тахікардія	Гіпертиреоз Феохромоцитома Нейробластома
	Зниження пульсу в нижніх кінцівках; різке зниження АТ на нижніх кінцівках порівняно з АТ на верхніх кінцівках	Коарктація аорти
Органи зору	Проптоз (вип'ячування очного яблука)	Гіпертиреоз
	Зміни на сітківці*	Тяжка АГ, найімовірніше, пов'язана із вторинною АГ
ЛОР-органи	Аденотонзиллярна гіпертрофія	Порушення дихання уві сні
	Хропіння	Синдром обструктивного апное сну (СОАС)
Зріст, маса тіла	Затримка росту	Хронічна ниркова недостатність
	Ожиріння	Синдром Кушинга
	Тулубове ожиріння	Синдром інсулінорезистентності
Голова, шия	«Обличчя ельфа»	Синдром Вільямса
	Місяцеподібне обличчя	Синдром Кушинга
	Збільшення щитоподібної залози, зоб	Гіпертиреоз
	«Шия сфінкса»	Синдром Тернера
Шкіра	Блідість, приливи жару, підвищене потовиділення	Феохромоцитома
	Акне, гірсутизм, стриї	Синдром Кушинга Зловживання анаболічними стероїдами
	«Кавові» плями (café-au-lait spots)	Нейрофіброматоз
	Ангіосебофіброматоз	Туберозний склероз
	Висипка у формі метелика	Системний вовчак
	Папілярно-пігментна дистрофія шкіри	Цукровий діабет 2 типу
Кровотворення Блідість	Серпоподібноклітинна анемія	Хвороба нирок
	Біль у грудях	Серцево-судинне захворювання

Грудна клітка, Серцево судинна система	Прискорене серцебиття Задишка при фізичному навантаженні	
	Широко розставлені соски	Синдром Тернера
	Серцевий шум	Коарктація аорти
	Шум тертя	Системний вовчак (перикардит) Колагеноз судин
	Випинання грудної клітки над верхівкою серця*	
Черевна порожнина	Об'ємне утворення черевної порожнини	Пухлина Вільямса Нейробластома Феохромоцитома
	Шум в епігастрії, бічній і клубовій ділянці живота	Стеноз ниркової артерії
	Пальповані нирки	Полікістоз нирок Гідронефроз Мультикістоз нирок
Сечостатева система	Невизначені чи вірилізовані статеві органи	Вроджена гіперплазія наднирників
	Інфекція сечових шляхів Везикоуретеральний рефлюкс Гематурія, набряк, утомлюваність Травма живота	Хвороба нирок
Кінцівки	Опухання суглобів	Системний вовчак Колагеноз судин
	М'язова слабкість	Гіперальдостеронізм Синдром Ліддла
Неврологічний статус, метаболізм	Гіпокаліємія, головний біль, запаморочення, поліурія, ніктурія	Ренінома
	М'язова слабкість, гіпокаліємія	АГ моногенної природи (синдром Ліддла, глюкокортикоїд-пригнічений гіперальдостеронізм, виражений надлишок мінералокортикоїдів)
Примітки: АГ – артеріальна гіпертензія; АТ – артеріальний тиск; СОАС – синдром обструктивного апное сну.		
* Ознака, що може свідчити про ураження органу-мішені, пов'язане з АГ		

Метою лабораторної оцінки є виявлення основних вторинних причин АГ (наприклад, ниркової або ендокринної патології), які потребують спеціального лікування, керованого вузьким спеціалістом. Загалом, таке тестування включає базовий набір скринінгових тестів та додаткові, специфічні тести; останні вибираються на підставі ознак, отриманих з анамнезу та фізикального обстеження та / або результатів початкових скринінгових тестів.

Для діагностики вторинних гіпертензій на початкових етапах обстеження пацієнта рекомендовані дослідження представлені у таблиці.

Скринінгові тести для діагностики вторинних гіпертензій

Пацієнти	Дослідження
Усі пацієнти	Загальний аналіз сечі Хімічна панель, зокрема вміст електролітів, азоту сечовини крові та креатиніну Ліпідний профіль (натще і не натще, включаючи вміст ліпопротеїнів високої щільності та загального холестерину) Ультрасонографія нирок у дітей віком до 6 років або у пацієнтів з аномальним результатом загального аналізу сечі або порушенням функції нирок.
Діти або підлітки з ожирінням (ІМТ > 95-го перцентилі), на додаток до вищезазначених досліджень	Вміст глікозильованого гемоглобіну (HbA1c; скринінг для виявлення ЦД) Активність аланінамінотрансферази та аспартатамінотрансферази (скринінг для виявлення жирової дистрофії печінки) Панель тестів на визначення ліпідного спектра крові натще (скринінг для виявлення дисліпідемії)
Пацієнти, у яких слід провести факультативні тести на підставі анамнезу, даних фізикального огляду та результатів початкових досліджень	Вміст глюкози у сироватці крові у пацієнтів з високим ризиком ЦД Зміст тиреотропного гормону Скринінг на наявність заборонених речовин Дослідження сну (при гучному хропінні, сонливості вдень або даних анамнезу по апное) Розгорнутий аналіз крові, особливо у пацієнтів із затримкою росту або порушенням функції нирок

З метою визначення змін з боку серця при високому артеріальному тиску рекомендується проведення ехокардіографії з визначенням маси міокарда лівого шлуночка (ЛШ), відносної товщини його стінки та скорочувальної здатності.

Нові критерії гіпертрофії лівого шлуночка у дітей із артеріальною гіпертензією дещо відрізняються від попередніх.

Критерії ураження серця при гіпертензії відтепер є:

- гіпертрофія лівого шлуночка визначається як маса ЛШ > 51 г/2,7 або маса ЛШ > 115 г/площа поверхні тіла для хлопчиків та маса ЛШ > 95 г/площа поверхні тіла для дівчаток;
- відносна товщина стінки ЛШ > 0,42 см означає концентричну геометрію; товщина стінки ЛШ > 1,4 см є патологічною;
- фракція викиду ЛШ < 53% вважається зниженою.

Нирки

Функцію нирок слід оцінювати незалежно від відомої хронічної хвороби нирок (ХХН) для:

- виявлення доклінічної стадії хвороби нирок;
- оцінки впливу АГ і/або терапії на функцію нирок.

Для оцінки ШКФ (швидкість клубочкової фільтрації) рівень креатиніну краще визначати ферментативним, аніж колориметричним методом. Також можна використовувати цистатин.

Як маркер захворювання слід визначати мікроальбумінурію. Незважаючи на обмежену кількість даних, рівень креатиніну більш ніж 30 мг/г є патологічним.

Консенсусна група згідна, що ШКФ слід визначати за двома формулами. У разі ШКФ <90 мл/хв/1,73 м² і/або мікроальбумінурії обстеження слід проводити щороку.

Формула для оцінки швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ)

Нормальне значення: ≥ 90 мл/хв/1,73 м² з креатиніном (к) сироватки крові:

$k \times \text{зріст (см)} / \text{креатинін (мкмоль/л)}$

$k = 32,5$ у всіх осіб;

$k = 36,5$ у хлопчиків >13 років.

З цистатином сироватки крові: ШКФ = $70,69 \times (\text{чис C-0,931})$

Лікування АГ

Відповідно до поточних рекомендацій, лікування АГ потрібно починати з нефармакологічних втручань. Першим кроком слід рекомендувати зміну способу життя, яка є важливою для відтермінування медикаментозного лікування, а також для доповнення гіпотензивних ефектів антигіпертензивних препаратів.

Першим у лікуванні АГ у дітей є покращення їх прихильності до зміни способу життя, як показано в таблиці.

Заходи, спрямовані на зміну способу життя

Загальні рекомендації
- Фізична активність і адаптована дієта - Заохочення до участі батьків/родини - Заохочення до перебування в середовищі, вільного від паління - Забезпечення підтримки навчання та надання матеріалів - Встановлення реалістичних цілей - Розробка системи винагород у разі ведення здорового способу життя
ІМТ
- За потреби необхідно пройти програму, спрямовану на зменшення маси тіла
Фізична активність

- Принаймні 60 хвилин помірної активності щодня (біг, їзда на велосипеді чи плавання)
- Більше активності = більше користі для здоров'я
- Сидяче положення не більше ніж 2 години на добу
- У випадку другої стадії АГ слід уникати спортивних змагань

Дієта

- Уникати вільного цукру ($\leq 5\%$ від загальних калорій), солодких напоїв та насичених жирів
- Віддавати перевагу фруктам, овочам, і зерновим продуктам (в ідеалі $\geq 4-5$ порцій на добу)
- Обмеження вживання солі (< 2300 мг/добу)

Фармакологічне лікування

У лікуванні рекомендовано дотримуватися покрокового підходу (рис 1). Діти, у яких АТ залишається підвищеним, незважаючи на спроби модифікації способу життя або які мають симптоматичну АГ, 2 ступінь АГ без чітко модифікуючого фактору (наприклад, ожиріння) або будь-якої ступені АГ, що пов'язана з ХХН або терапією цукрового діабету, слід починати з одного препарату і його мінімальної дози (див. Таблицю 8). Залежно від повторних вимірювань АТ доза початкового препарату може збільшуватися кожні 2 - 4 тижні, доки не буде досягнуто контролю АТ (наприклад, $<90\%$ перцентилу), досягається максимальна доза або виникають побічні ефекти. Незважаючи на те, що дозу можна титрувати кожні 2 - 4 тижні, використовуючи домашні вимірювання АТ, пацієнта слід оглядати кожні 4 - 6 тижні до нормалізації АТ. Якщо АТ не контролюється за допомогою одного препарату, до режиму можна додати другий препарат, а дозування підбирати як початковий препарат.



Рисунок 1. Покроковий підхід до лікування АГ в дітей і підлітків

Вибір препарату

Більшість гіпотензивних препаратів, схвалених до використання в педіатрії, можуть застосовуватися лише в дітей від 6 років. Спроба змін у законодавстві, у тому числі нова регуляція педіатричних засобів у Європі, привертала до цього багато уваги. Не ясно, який препарат слід використовувати першим (наприклад, експерти рекомендують застосовувати патофізіологічний підхід). Загалом, вибір препарату покладається на лікаря.

Консенсусна група погоджується, що, зважаючи на гетерогенну природу АГ у дітей, препарат слід вибирати з урахуванням:

- передбачуваного патофізіологічного механізму;
- наявності супутньої патології;
- наявності відповідних лікарських форм.

Фармакологічне лікування має обмежуватись препаратами, дозволеними до використання в дітей. На рисунку показано покрововий підхід, схвалений консенсусною групою.

Вибір препарату залежить від його переваг і ймовірної відповіді на лікування.

При виникненні резистентної АГ слід оцінити прихильність до терапії, а також провести скринінг на виявлення вторинної АГ. Важка АГ з гострим початком потребує негайного втручання і виключення невідкладних гіпертензивних ускладнень. За наявності невідкладних ускладнень АГ пацієнта слід госпіталізувати до педіатричного відділення інтенсивного лікування і розпочати внутрішньовенне введення лікарських засобів у потрібних дозах, при цьому перевагу слід віддавати лобеталолу, нікардипіну і нітропрусиду натрію.

Цілі лікування

Тривають дискусії щодо цільового рівня АТ у дітей і підлітків. У рекомендаціях запропоновані різні цільові значення АТ, з урахуванням порогового рівня АТ, необхідного для встановлення діагнозу АГ (див. розділ 1). У керівництвах ЄТК і ААП більш суровий цільовий рівень АТ рекомендований для пацієнтів із ХХН, особливо за наявності протеїнурії.

Консенсусна група погоджується, що в дітей із первинною АГ без ураження органів-мішеней прийнятним є досягнення рівня АТ до значення 95-го перцентилю. За наявності вторинної АГ консенсусна група рекомендує пороговий рівень АТ, що відповідає 90-му перцентилю.

У дітей із ХХН без протеїнурії цільові значення 24-годинного амбулаторного АТ не повинні перевищувати показники 75-го перцентилю, тоді як для пацієнтів із ХХН і протеїнурією значення при амбулаторному АТ має відповідати 50-му перцентилю.

Відповідно до критеріїв, наведених у рекомендаціях для дорослих і настановах ЄТК 2016 р., у підлітків старше 16 років першочерговим завданням є зниження АТ нижче 130/85 мм. рт. ст., з подальшим досягненням рівня 120/75 мм. рт. ст. у пацієнтів з ХХН.

Антигіпертензивні препарати, рекомендовані для використання при їх початковому призначенні для амбулаторного ведення гіпертензії у дітей

Препарат	Вік	Початкова доза	Максимальна доза	Частота прийому	Форма випуску
Інгібітори АПФ					
Протипокази: вагітність, ангіоневротичний набряк.					
Часті побічні ефекти: кашель, головний біль, слабкість.					
Важкі побічні ефекти: гіперкаліємія, гостре пошкодження нирок, ангіоневротичний набряк, фетотоксичність.					
Беназеприл	≥ 6 р.	0,2 мг/кг на добу (до 10 мг на добу)	0,6 мг/кг на добу (до 40 мг на добу)	1 раз на добу	Табл.: 5, 10, 20, 40 мг Екстемпоральний розчин: 2 мг/мл
Каптоприл	Немовлята	0,05 мг/кг на добу	6 мг/кг на добу	1-4 рази на добу	Табл.: 12,5, 25, 50, 100 мг Екстемпоральний розчин: 1 мг/мл
	Діти	0,5 мг/кг на добу	6 мг/кг на добу	Тричі на добу	
Еналаприл	≥ 1 міс.	0,08 мг/кг на добу (до 5 мг на добу)	0,6 мг/кг на добу (до 40 мг на добу)	1-2 рази на добу	Табл.: 2,5, 5, 10, 20 мг Розчин: 1 мг/мл
Фозиноприл	≥ 6 р.	0,1 мг/кг на добу (до 5 мг на добу)	40 мг на добу	Раз на добу	Табл.: 10, 20, 40 мг
	< 50 кг				
	≥ 50 кг	5 мг на добу			
Лізіноприл	≥ 6 р.	0,07 мг/кг на добу (до 5 мг на добу)	0,6 мг/кг на добу (до 40 мг на добу)	Раз на добу	Табл.: 2,5, 5, 10, 20, 30, 40 мг Розчин: 1 мг/мл
Блокатори рецепторів ангіотензину II					
Протипокази: вагітність					
Часті побічні ефекти: головний біль, запаморочення.					
Важкі побічні ефекти: гіперкаліємія, гостре пошкодження нирок, фетотоксичність.					
Кандесартан	1-5 р.	0,02 мг/кг на добу (до 4 мг на добу)	0,4 мг/кг на добу (до 16 мг на добу)	1-2 рази на добу	Табл.: 4, 8, 16, 32 мг Екстемпоральний розчин: 1 мг/мл
	≥ 6 р.	4 мг на добу	16 мг на добу		
	< 50 кг				

	≥ 50 кг	8 мг на добу	32 мг на добу		
Ірбесартан	6-12 р.	75 мг на добу	150 мг на добу	Раз на добу	Табл.: 75, 150, 300 мг
	≥ 13 р.	150 мг на добу	300 мг на добу		
Лосартан	≥ 6 р.	0,7 мг/кг (до 50 мг)	1,4 мг/кг (до 100 мг)	Раз на добу	Табл.: 25, 50, 100 мг Екстемпоральний розчин: 2,5 мг/мл
Олмесартан	≥ 6 р. < 35 кг	10 мг	20 мг	Раз на добу	Табл.: 5, 20, 40 мг Екстемпоральний розчин: 2 мг/мл
	≥ 35 кг	20 мг	40 мг		
Валсартан	≥ 6 р.	1,3 мг/кг (до 40 мг)	2,7 мг/кг (до 160 мг)	Раз на добу	Табл.: 40, 80, 160, 320 мг Екстемпоральний розчин: 4 мг/мл
Тіазидні діуретики Протипокази: анурія Часті побічні ефекти: гіпокаліємія, запаморочення. Важкі побічні ефекти: серцеві аритмії, холестатична жовтяниця, дебют цукрового діабету, панкреатит.					
Хлорталідон	Діти	0,3 мг/кг	2 мг/кг на добу (50 мг)	Раз на добу	Табл.: 25, 50, 100 мг
Хлоротіазид	Діти	10 мг/кг на добу	20 мг/кг на добу (до 375/добу)	1-2 раз на добу	Табл.: 250, 500 мг. Суспензія: 250/5 мл Екстемпоральний розчин: 1 мг/мл
Гідрохлортіазид	Діти	1 мг/кг на добу	2 мг/кг на добу (до 37,5 мг на добу)	1-2 рази на день	Табл.: 12,5, 25, 50 мг
Блокатори кальцієвих каналів Протипокази: гіперчутливість до БКК Часті побічні ефекти: почервоніння, периферичні набряки, запаморочення. Важкі побічні ефекти: ангіоневротичний набряк.					
Амлодипін	1-5 р.	0,1 мг/кг	0,6 мг/кг (до 5 мг на добу)	Раз на добу	Табл.: 2,5, 5, 10 мг Екстемпоральний розчин: 1 мг/мл
	≥ 6 р.	2,5 мг	10 мг		
Фелодипін	≥ 6 р.	2,5 мг	10 мг	Раз на добу	Табл. пролонгованої дії: 2,5, 5, 10 мг
Ісрадипін	Діти	0,05-0,1 мг/кг	0,6 мг/кг (до 10 мг на добу)	Капсули: 1-3 рази на добу; табл.:	Капсули: 2,5, 5 мг. Таблетки

				пролонгова ної дії - раз на добу	пролонгової дії: 5, 10 мг
Ніфедипін зі сповільнен им вивільненням	Діти	0,2-0,5 мг/кг на добу	3 мг/кг (до 120 мг на добу)	1-2 рази на добу	Таблетки пролонгової дії: 30, 60, 90 мг

У дітей та підлітків з АГ, у яких не вдалося змінити спосіб життя (особливо у тих, хто має ГЛШ за даними ехокардіографії, симптоматичною АГ або АГ 2 ступені без явно модифікованого фактора (наприклад, ожиріння), клініцисти повинні ініціювати фармакологічне лікування інгібіторами АПФ, блокатором ангіотензинових рецепторів, блокатором кальцієвих каналів тривалої дії або тiazидним діуретиком.

Амбулаторний моніторинг АТ може бути використаний для оцінки ефективності лікування у дітей і підлітків з АГ, особливо коли клінічні та / або домашні вимірювання АТ вказують на недостатню відповідь АТ на лікування.

Гіпертонічний криз

Гіпертензивний криз – це стан, який характеризується різким і значним підвищенням артеріального тиску, супроводжується клінічними симптомами порушення функції життєво важливих органів (мозкового кровообігу, лівошлуночковою недостатністю, вегетативними реакціями) і потребує невідкладного зниження тиску.

У дітей виділяють гіпертензивний криз двох типів:

- симптоми ураження зі сторони органів-мішеней (центральної нервової системи, серця, нирок);
- прояви симпатоадреналового пароксизму з бурхливою вегетативною симптоматикою.

Основні причини розвитку гіпертензивного кризу у дітей:

- хвороби нирок (гломерулонефрити, гемолітико-уремічний синдром, пухлини, травми й ін.);
- нейрогенна патологія (внутрішньочерепна гіпертензія на фоні токсикозу, черепно-мозкової травми, пухлини, менінгіту чи менінгоенцефаліту);
- хвороби судин (коарктація аорти, аномалії ниркових артерій, васкуліти й ін.);
- системні захворювання сполучної тканини;
- ендокринні захворювання (феохромочитома, гіпертиреоз, гіперпаратиреоз, синдром Кушинга й ін.);
- первинна артеріальна гіпертензія;
- неврози, психогенні та нейровегетативні розлади.

Діагностичні критерії:

- раптове порушення загального стану дитини;
- сильний головний біль переважно у скронево-лобній і потиличній ділянках, важкість в ділянці потилиці, пульсація у скронях;
- можливі запаморочення;
- порушення зору (пелена перед очима, мигтіння мушок, випадіння полів зору, диплопія) або слуху (шум у вухах), можливі зорові та слухові галюцинації; об'єктивно – порушення руху очних яблук; під час офтальмоскопії – звуження артерій і вен сітківки, наявність ексудатів, набряку диска зорового нерва, геморагії на очному дні;
- нудота;
- блювання, яке не пов'язане з прийомом їжі і не приносить полегшення;
- блідість або гіперемія обличчя, відчуття приливу крові до обличчя, холодний піт;
- кволість або збудливість;
- можливі кардіалгії, парестезії, парези, тремор рук, відчуття страху і тривоги;
- пульс напружений, тахікардія;
- АТ високий, перевищує 99-й перцентиль.

Для гіпертензивного кризу характерні такі значення АТ:

- для дітей до 1 року – систолічний АТ (САТ) >120 мм рт. ст., діастолічний АТ (ДАТ) >85 мм рт.ст.;
- для дітей 1-9 років – САТ >130 мм рт.ст., ДАТ >80 мм рт. ст.;
- для дітей 10-12 років – САТ >135 мм рт. ст., ДАТ >90 мм рт. ст.;
- для дітей старше 12 років – САТ >145 мм рт. ст., ДАТ >90 мм рт.ст.

На висоті приступу тони серця посилені, надалі послаблені, з'являється третій тон на верхівці серця, з'являється або посилюється акцент другого тону над аортою, вислуховується систолічний шум на верхівці серця й аорті. На тлі гіпертензивного кризу можуть виникати тяжкі порушення серцевого ритму, ознаки серцевої недостатності.

Електрокардіографічне обстеження дає можливість верифікації порушення ритму, ознак ішемії, гіпертрофії міокарда, перенавантаження переважно лівих відділів серця.

Значущими діагностичними дослідженнями при гіпертензивному кризі є рентгенологічне обстеження органів черевної порожнини й ехокардіографічне дослідження, оцінювання ренального та неврологічного статусу.

Лікування

Лікування неускладненого кризу проводиться амбулаторно. У разі прогресування кризу та розвитку ускладнень (гострого порушення мозкового кровообігу, носової кровотечі, еклампсії, пароксизмальної тахікардії тощо) дитина підлягає терміновій госпіталізації.

Основна мета лікування гіпертензивного кризу – контрольоване зниження АТ до безпечного рівня для попередження ускладнень.

З урахуванням того, що різке зниження системного тиску гіпотензивними препаратами є небезпечним, стабілізацію тиску до нормального рівня (нижче 95 перцентилю для цієї статі, віку та зросту) здійснюють поступово.

Швидкість зниження середнього АТ повинна становити не більше ніж 25% упродовж першої години.

Невідкладна допомога

- Положення хворого – на спині з припіднятою головою.
- Звільнити хворого від стискуючого одягу, забезпечити прохідність верхніх дихальних шляхів.
- Забезпечити доступ повітря, за необхідності – кисневу підтримку.
- Заспокоїти пацієнта (за необхідності призначити седативні препарати, перевагу мають бензодіазепіни). При збудженні та вираженій нейровегетативній симптоматиці можливе введення седуксену (реланіуму) 0,5% розчину в разовій дозі 0,25-0,5 мг/кг на 10% розчині глюкози.
- При неускладненому кризі ввести медикаментозні антигіпертензивні засоби сублінгвально/перорально.

Доза антигіпертензивних препаратів при лікуванні гіпертензивного кризу у дітей (перорально/сублінгвально)

Препарат	Доза	Примітка	Час дії	Протипоказання
Діуретики				
Гідрохлортіазид	0,5 - 3 мг/кг/добу (не більше 25 мг на добу)			Тяжка ниркова та печінкова недостатність
Фуросемід	0,5-6 мг/кг/добу (до 40 мг per os)	Тільки в разі порушення функції нирок	30-60 хвилин	Вагітність. Передозування препаратами дигіталісу
α-блокатори				
Пропранолол	1-4 мг/кг/добу (до 40 мг сублінгвально)	З 1 року при феохромоцитомі – разом з	Початок дії – через 15-30 хвилин,	AV-блокада II-III ступеня

		блокаторами α -адренорецепторів	тривалість до 6 годин	Синдром слабкості синусового вузла Брадикардія (ЧСС<50/хв) Тяжкий перебіг бронхіальної астми
Інгібітори АПФ				
Каптоприл	До 2 років – 0,01-1 мг/кг/добу, після 2 років – 0,5-6 мг/кг/добу (не більше 25 мг) під язик або per os, при необхідності повторити через 90-120 хв.		Початок дії – 15-30 хв, максимум 30-90 хв, тривалість 4-6 годин	Підвищена чутливість до ІАПФ, набряк Квінке в анамнезі, аортальний стеноз, вагітність, лактація, двобічний стеноз ниркових артерій, стан після трансплантації нирок, первинний альдостеронізм
Еналаприл	0,08-0,6 мг/кг/добу (на 1 прийом per os від 5-20 мг)	Від 6 років	Терапевтичний ефект через 1 годину, максимальний – через 4-6 годин	Ангіоневротичний набряк в анамнезі, вагітність, порфірія
Лізиноприл	0,07-0,6 мг/кг/добу	Від 12 років		
Квінаприл	5-80 мг/добу			
Антагоністи кальцію				
Ніфедипін	Початкова разова доза – 2-3 мг сублінгвально, при недостатній ефективності дозу поступово підвищують (не більше 20 мг)	З 15 років	10-15 хвилин	Гостра серцева недостатність, гострий коронарний синдром
α-Адреноблокатори				

Празозин	0,5-2 мг/кг/добу per os	з 12 років	Початок дії – через 30 хвилин	Серцева недостатність при стенозі вістя аорти і мітрального клапана, захворювання перикарда, вади серця зі зниженим тиском наповнення лівого шлуночка, вагітність
Симпатолітики центральної дії				
Клонідин (клофелін)	0,005-0,03 мг/добу сублінгвально (не більше 1 табл. 150 мг)		30-60 хв	Синдром Рейно, виражена синусова брадикардія, синдром слабкості синусового вузла, AV-блокада II-III ступеня, коронарна недостатність
Метилдопа	5-40 мг/кг/добу		Початок дії через 2 години, триває 6-8 годин	Феохромоцитома, депресія, активний гепатит, ниркова і печінкова недостатність

При ускладненому кризі, а також за неефективності ентерального введення антигіпертензивні препарати вводяться парентерально.

Парентеральна терапія гіпертензивного кризу у дітей

Назва препарату	Спосіб введення, دوزи	Час дії	Примітки
Вазодилататори			
Нітропрусид натрію	в/в краплинно 0,25-10 мкг/кг/хв (50-100 мг в 250-500 мл 5% глюкози)	Початок – негайно, тривалість 1-3 хв.	Придатний для термінового зниження
Нітрогліцерин	в/в краплинно застосовують розчин 100 мкг/мл вводять з	Початок – 2-5 хв., тривалість – 3-5 хв.	Особливо ефективний при гострій серцевій

	початковою швидкістю 5 мг/хв до досягнення ефекту		недостатності, інфаркті міокарда
Верапаміл	в/в 5-10 мг (в 1 мл 2,5 мг) можна продовжувати в/в краплинно 3-25 мг/год	Початок – 1-5 хв., тривалість – 10-30 хв.	Не використовують у хворих з серцевою недостатністю та тих, що лікуються β-блокаторами
Еналаприлат	в/в 1,25-5 мг	Початок - 15-30 хв., тривалість – 6 год.	Ефективний при гострій недостатності лівого шлуночка
Німодипін	в/в краплинно, 15 мг/кг/год. далі 30 мг/кг/год	Початок – 10-20 хв., тривалість – 2-4 год.	При субарахноїдальних крововиливах
Антиадренергічні препарати			
Лабетолол	в/в болюсно 0,2-1 мг/кг з початковою швидкістю 0,4-1 мг/кг/хв., максимальна швидкість – не більше 3 мг/кг/хв.	Початок – 5-10 хв., тривалість 4-8 годин	Ефективний при більшості кризів. Не застосовувати у хворих із серцевою недостатністю
Пропранолол	в/в краплинно 2-5 мг зі швидкістю 0,1 мг/хв.	Початок – 10-20 хв., тривалість 2-4 годин	Переважно при розшаруванні аорти та коронарному синдромі
Кланідин (клофелін)	в/в 0,2 мг/кг/хв 0,01% розчину	Початок – 5-15 хв., тривалість 2-6 годин	Не бажано при мозковому інсульті
Інші препарати			
Фуросемід	в/в 1-2 мг/кг болюсно (не більше 80 мг)		Переважно при гіпертензивних кризах з гострою серцевою чи нирковою недостатністю
Торасемід	Застосовується у дітей старше 12 років: 10-100 мг в/в	Початок – 5-30 хв., тривалість 6-8 годин	
Магнію сульфат	в/в болюсно 0,2 мг/кг 25% розчину (не більше 20 мл)	Початок – 30-40 хв., тривалість 3-4 годин	При судом, еклапсії
Бендазол (дібазол)	в/м 1% розчин у разовій дозі 0,1-0,2 мл на рік життя		

Слід зазначити, що під час надання невідкладної допомоги дитині при гіпертензивному кризі необхідно дотримуватись індивідуального підходу, урахуваючи попередній досвід

прийому антигіпертензивних препаратів. У разі виникнення гіпертензивного кризу на тлі попереднього лікування антигіпертензивними препаратами треба в подальшому провести ретельну корекцію терапії (вибір препарату, доцільність комбінованої терапії, дозовий режим).

References

1. Genovesi S, Parati G, Giussani M, Bona G, Fava C, Maffei C, et al. How to apply European and American Guidelines on high blood pressure in children and adolescents. A position paper endorsed by the Italian Society of Hypertension and the Italian Society of Pediatrics. *High Blood Press Cardiovasc Prev* 2020;27:183–193.
2. Rabi DM, McBrien KA, Sapir-Pichhadze R, Nakhla M, Ahmed SB, Dumanski SM, et al. Hypertension Canada's 2020 comprehensive guidelines for the prevention, diagnosis, risk assessment, and treatment of hypertension in adults and children. *Can J Cardiol* 2020;36:596–624.
3. Goulas I, Farmakis I, Doundoulakis I, Antza C, Kollios K, Economou M, et al. Comparison of the 2017 American Academy of Pediatrics with the fourth report and the 2016 European Society of Hypertension guidelines for the diagnosis of hypertension and the detection of left ventricular hypertrophy in children and adolescents: a systematic review and meta-analysis. *J Hypertens* 2022;40:197–204.
4. Araujo-Moura K, Souza LG, Mello GL, De Moraes ACF. Blood pressure measurement in pediatric population: comparison between automated oscillometric devices and mercury sphygmomanometers—a systematic review and meta-analysis. *Eur J Pediatr* 2022;181:9–22.
5. Mitsnefes M, Flynn JT, Brady T, Baker-Smith C, Daniels SR, Hayman LL, et al. Pediatric ambulatory blood pressure classification: the case for a change. *Hypertension* 2021; 78:1206–1210.
6. Merchant K, Shah PP, Singer P, Castellanos L, Sethna CB. Comparison of pediatric and adult ambulatory blood pressure monitoring criteria for the diagnosis of hypertension and detection of left ventricular hypertrophy in adolescents. *J Pediatr* 2021; 230:161–166.
7. Parati G, Stergiou GS, Bilo G, Kollias A, Pengo M, Ochoa JE, et al. Home blood pressure monitoring: methodology, clinical relevance and practical application: a 2021 position paper by the working group on blood pressure monitoring and cardiovascular variability of the European Society of Hypertension. *J Hypertens* 2021;39: 1742–1767.
8. Chinali M, Emma F, Esposito C, Rinelli G, Franceschini A, Doyon A, et al. Left ventricular mass indexing in infants, children, and adolescents: a simplified approach 3300 G. de Simone et al. Downloaded from <https://academic.oup.com/eurheartj/article/43/35/3290/6633855> by guest on 09 July 2023 for the identification of left ventricular hypertrophy in clinical practice. *J Pediatr* 2016; 170:193–198.
9. Kidney Disease: Improving Global Outcomes Blood Pressure Work G. KDIGO 2021 Clinical practice guideline for the management of blood pressure in chronic kidney disease. *Kidney Int* 2021;99:S1–S87.
10. Sun J, Xi B, Yang L, Zhao M, Juonala M, Magnussen CG. Weight change from childhood to adulthood and cardiovascular risk factors and outcomes in adulthood: a systematic review of the literature. *Obes Rev* 2021;22:e13138.

АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ДІТЕЙ

(З турботою про Дитину • №3 (61) 2017)

Визначення артеріальної гіпертензії Артеріальна гіпертензія (АГ) діагностується, якщо у новонародженої дитини при трьох окремих вимірюваннях показники систолічного і/або діастолічного тиску дорівнюють або вищі 95-го перцентилля відповідного постконцептуального віку [1, 2].

Частота артеріальної гіпертензії Частота артеріальної гіпертензії складає від 0,2% серед доношених новонароджених дітей до 3% серед пацієнтів відділень інтенсивної терапії новонароджених. Частіше виявляється у дітей з вродженими вадами нирок, нирковою недостатністю, пупочними артеріальними катетерами, бронхолегеневою дисплазією, внутрішньошлуночковими крововиливами [3]. Повідомляють, що під час перебування у відділенні інтенсивної терапії антигіпертензивну терапію потребували 1,4% недоношених і 1% доношених дітей [4]. Артеріальну гіпертензію (систолічний артеріальний тиск вище 113 мм рт. ст. при трьох послідовних вимірюваннях протягом шести тижнів) виявляли у 2,6% дітей, виписаних із відділень інтенсивної терапії новонароджених [5].

Вимірювання артеріального тиску Золотим стандартом вимірювання артеріального тиску у ново народжених дітей в критичному стані є інвазивний артеріальний моніторинг. У відділеннях інтенсивної терапії широко використовують неінвазивні методи вимірювання за допомогою осцилометричних пристроїв. Вимірювання АТ неінвазивним осцилометричним методом за тоністю прирівнюється до інвазивного внутрішньоартеріального моніторингу.

Неінвазивне вимірювання АТ за допомогою аускультативного методу є недостатньо надійним в умовах інтенсивної терапії, хоча й може бути використаним у стабільних немовлят, якщо вимірювання іншими методами недоступне. При низькій перфузії тиск за допомогою цього методу може не вимірюватись. Крім того, точність вимірювання залежить від здатності користувача розпізнавати звуки (тони Короткова). Ультразвуковий доплерівський метод вимірювання (неінвазивний) також не є рекомендованим у ново народжених (громіздкий, недооцінює систолічний тиск) [6–9].

Згідно досліджень Nwankwo та співав. (1997), стандартизований метод неінвазивного вимірювання АТ з використанням осцилометричних пристроїв для мінімізації факторів, які можуть призвести до штучного завищення АТ, повинен включати наступні умови [10]:

- Дитина знаходиться в положенні лежачи на спині.
- Розташування манжети – права рука.
- Співвідношення ширини манжети і окружності плеча 0.45–0.70.
- Час вимірювання – дитина повинна спати або, прокинувшись, бути спокійною. Слід переконатись в тому, що дитина знаходилась в покої протягом принаймні 15 хв. після накладення манжети. Годування або медичні втручання повинні бути закінчені щонайменше за 1,5 год. до вимірювання артеріального тиску. Систолічний АТ у дитини, яка спить, на 5 мм рт. ст. нижче, ніж у дитини, яка прокинулася. Штучно завищити АТ може годування (на 20 мм рт. ст.), плач, смоктання соски.

- Кількість вимірювань – щонайменше три виміри з інтервалом 2 хв.
- На кінцівці, де проводиться вимірювання, відсутні набряк, зниження перфузії, ішемія, інфільтрат, периферична венозна/артеріальна лінія.

Нормальне значення артеріального тиску

Показники артеріального тиску у новонароджених залежать від різних чинників, в тому числі гестаційного віку, післяпологового віку і маси тіла при народженні. Проведені дослідження дають різні нормативні значення, так як використовувались різні способи вимірювання. У нещодавньому огляді К. Mistry, С. Gupta (2017) представлена таблиця нормативних значень АТ, яка була розроблена Flynn J. T. (2000) шляхом об'єднання і екстраполяції даних 7 досліджень, з яких 4 використовували осцилометричний метод, а решта – доплерівський. Нормативні значення представлені для дітей постконцептуального віку 26–44 тижнів з двотижневого віку життя (табл. 1) [1, 11]. В цьому ж огляді (К. Mistry, С. Gupta, 2017) наводяться узагальнені нормативні дані середніх значень вимірювання АТ (з використанням осцилометричних пристроїв) для доношених дітей перших днів життя (табл. 2)

Табл. 1. Нормативні значення показників АТ новонароджених різного постконцептуального віку, систолічний АТ/діастолічний АТ/середній АТ

(за Flynn JT. Neonatal hypertension: diagnosis and management. *Pediatr Nephrol.* 2000; 14(4):332–341)

Постконце. вік	50-й перцентиль	95-й перцентиль	99-й перцентиль
44 тижні	88/50/63	105/68/80	110/73/85
42 тижні	85/50/62	98/65/76	102/70/81
40 тижнів	80/50/60	95/65/75	100/70/80
38 тижнів	77/50/59	92/65/74	97/70/79
36 тижнів	72/50/57	87/65/72	92/70/77
34 тижні	70/40/50	85/55/65	90/60/70
32 тижні	68/40/49	83/55/64	88/60/69
30 тижнів	65/40/48	80/55/63	85/60/68
28 тижнів	60/38/45	75/50/58	80/54/63
26 тижнів	55/30/38	72/50/57	77/56/63

Табл. 2. Нормативні значення показників артеріального тиску доношених новонароджених перших днів життя, систолічний АТ/діастолічний АТ/середній АТ

День життя	50-й перцентиль	95-й перцентиль	99,7-й перцентиль
1 день	66/43/50	81/54/62	89/74/71
2 день	68/43/52	84/57/66	93/67/76
3 день	71/45/55	88/59/71	99/68/82
4 день	72/47/56	89/62/71	97/73/81
5 день	74/48/58	91/64/75	99/73/84
6 день	73/47/58	89/63/74	97/64/83
7 день	71/46/54	81/56/64	86/61/66

Для визначення середнього артеріального тиску просто помножте показник діастолічного тиску на два, додайте показник систолічного тиску і розділіть результат на три. Середня діастолічний тиск вимірюється в міліметрах ртутного стовпа, що є стандартним у вимірах тиску. Використання формули $(2 \times \text{ДАД}) + \text{САД} / 3$

Фактори ризику неонатальної гіпертензії Нижче перераховані захворювання і патологічні стани, які можуть призвести до розвитку артеріальної гіпертензії у новонародженої дитини [1, 12].

- Материнські фактори: материнська гіпертензія, ІМТ >30, цукровий діабет, порушення маточноплацентарної перфузії, споживання матір'ю кокаїну, героїну.

- Недоношеність, низька маса при народженні.

- Медикаментозна терапія: стероїди, індометацин, вазопресори, бронходилататори (теофілін), кофеїн, передозування вітаміну D.

- Інфузійна терапія (збитковий об'єм, перевантаження натрієм, гіперкальціємія).

- Біль.

- Перинатальна гіпоксія.

- Патологія нирок.

- Патологія ниркових судин: тромбоз ниркової артерії (внаслідок використання пупочного артеріального катетера), тромбоз ниркової вени, фіброзном'язові диспльої артерії, стискання ниркової артерії зовні пухлинами, гідронефротичною ниркою, черевними масами.

- Вроджені аномалії нирок і сечовивідних шляхів, набута патологія ниркової тканини: полікістоз нирок, гострий тубулярний або кортикальний некроз, інтерстиціальний нефрит, травма нирки, гостра ниркова недостатність, уретральна обструкція, гемолітико-уремічний синдром, ідіопатична артеріальна кальцифікація, синдром вродженої краснухи.

- Патологія серцево-судинної системи: коарктація аорти, відкрита артеріальна протока.

- Легенева патологія: бронхолегенева дисплазія, пневмоторакс.

- Патологія нервової системи: внутрішньо шлуночкові крововиливи, підвищення внутрішньочерепного тиску, субдуральна гематома, судоми.

- Патологія ендокринної системи: вроджена гіперплазія наднирників, гіперальдостеронізм, псевдогіпоальдостеронізм типу II, гіпертиреоз, крововиливи в наднирники.

- Пухлини: нейробластома, аденоміосаркома, феохромоцитома.

- Закриття дефекту черевної стінки.

Патологія ниркових судин та тканини обумовлює більшість причин АГ у новонароджених. Приблизно 9% дітей з рентгенконтрастними пупочними артеріальними

катетерами мали ознаки АГ [13]. Пошкодження ендотелію судин під час катетеризації пупкової артерії призводить до утворення тромбу в нирковій судинній мережі, що підвищує рівень виробництва реніну і альдостерону внаслідок зниження перфузії нирки [14–16].

Тромбоз ниркової вени також може проявлятися АГ. Класична тріада (макрогематурія, тромбоцитопенія, пальпація збільшеної нирки) має місце тільки у 13% пацієнтів з тромбозом ниркової вени [17].

Клінічні прояви У більшості випадків АГ новонароджених виявляється при рутинному моніторингу у відділенні інтенсивної терапії. Як правило, пацієнти не виявляють звичайні симптоми гіпертензії, притаманні старшим дітям. Симптоми і ознаки АГ важко відрізнити від проявів інших захворювань: тахіпное, дихальні розлади, труднощі годування, млявість, дратівливість або судоми. Найбільш тяжкі прояви АГ включають застійну серцеву недостатність і кардіогенний шок [1, 12].

Діагностична оцінка новонароджених з артеріальною гіпертензією

Алгоритм діагностичного пошуку може бути представлений наступним чином [1, 12].

- Анамнез: материнський (антенатальні стероїди, гіпертонія, цукровий діабет, ожиріння, наркотики), пренатальне мало- чи багатоводдя, ниркові аномалії при пренатальних ультразвукових дослідженнях, післяпологове призначення медикаментів дитині, катетеризація пуповини.

- Цілеспрямоване клінічне обстеження: ознаки дизморфозу (генетичні синдроми), динаміка ваги, стан серцево-судинної системи (вимірювання АТ на чотирьох кінцівках для виключення коарктації аорти, пальпація пульсації судин на кінцівках, серцеві шуми), стан ниркової системи (пальпація збільшених нирок, аномалії черевної стінки), перевірка будови геніталій (вроджена гіперплазія наднирників), ознаки неврологічної дисфункції.

- Лабораторні дослідження: загальний аналіз сечі, натрій, калій, кальцій, азот сечовини, креатинін (додаткові дослідження згідно клінічної підозри – дослідження гормонів щитовидної залози, активності реніну плазми і альдостерону, рівень кортизолу, 17ОН прогестерону).

- Інструментальні обстеження: доплерехографічні кардіологічні і черевні обстеження для виключення коарктації аорти, застійної серцевої недостатності, ниркових аномалій, комп'ютерна томографія з ангиографією, МРТ, нейросонографія.

Лікування

Лікування повинно бути індивідуалізованим в залежності від тяжкості та етіології АГ. Насамперед, необхідним є видалення будь-яких ятрогенних причин гіпертензії. Наприклад, зменшення дози стероїдів, інотропних засобів, корекція програми інфузійної терапії, адекватне знеболення. Повинно бути продуманим рішення щодо використання пупочних артеріальних катетерів, потенційних нефротоксинів (аміноглікозидів, індометацина) [1, 12].

Необхідно вирішити питання про проведення хірургічної корекції виявлених вад. Досить складним є обговорення програми медикаментозної корекції артеріальної гіпертензії. Адже натепер відсутні дані про користь медикаментозної терапії помірної гіпертензії.

Спiрними є рекомендацiї щодо тривалостi проведення антигiпертензивної терапiї (бiльшiсть дiтей потребуватимуть короткочасного лiкування, рiдко бiльше 6 мiсяцiв) [1, 12].

Бiльшiсть антигiпертензивних препаратiв не дослiдженi у новонароджених дiтей, тому iх використовують off-label. Дослiдження Blowey i in. (2011) оцiнки ефективностi фармакологiчного лiкування новонароджених з артерiальною гiпертензiєю показали, що найчастiше використовувались наступнi групи препаратiв [18]: вазодiлататори – 64,2%, iнгiбiтори ангiотензин-перетворюючого ферменту (АПФ) – 50,8%, блокатори кальцiєвих каналiв – 24%, альфа- i бета-блокатори – 18,4%, бiльш ніж 1 антигiпертензивний засiб – 45%. Тривалiсть антигiпертензивної терапiї (медiана) склала 10 днiв.

На теперiшнiй час рекомендують лiкування АГ медикаментозними засобами при показниках АТ бiльше 99-го процентиля вiдповiдно до пост концептуального вiку. Помiрну гiпертензiю можна лiкувати за допомогою пероральних препаратiв (табл. 3). Тяжку i/або симптоматичну гiпертензiю – внутрiшньовенними засобами (табл. 4) [1, 12, 19]. У пацiєнтiв будь-якого вiку iз злоякiсною гiпертензiєю швидкого зниження артерiального тиску (ризик iшемiї головного мозку, перивентрикулярної лейкомаляцiї та крово виливiв). Через нестачу iнформацiї вибiр антигiпертензивних препаратiв часто залежить вiд iндивiдуального досвiду клiнiциста.

Прогноз

При артерiальнiй гiпертензiї внаслiдок постановки пупочного артерiального катетера пiдвищення артерiального тиску може зберiгатись протягом тривалого часу в ранньому дитячому вiцi. Дiти можуть потребувати збiльшення дози антигiпертензивних препаратiв протягом перших кiлькох мiсяцiв життя внаслiдок iх швидкого росту. В наступному вiдмiна антигiпертензивної терапiї проводиться шляхом припинення збiльшення дози при подальшому ростi дитини [1, 12].

Полiкістоз нирок, iншi форми паренхiматозних хвороб нирок, нирковий венозний тромбоз можуть викликати АГ i за межами ранньогдитячого вiку. Артерiальна гiпертензiя може зберiгатись у дiтей, прооперованих з приводу стенозу ниркової артерiї чи коарктацiї аорти [1, 12].

Довгостроковi ускладнення гiпертензiї новонароджених, довгостроковi ефекти прийому антигiпертензивних препаратiв (iнгiбiторiв АПФ, блокаторiв кальцiєвих каналiв) на тепер невідомi [1, 12].

Багаторiчна стiйка гiпертензiя може призвести до ускладнень: гiпертрофiя лiвого шлуночка, енцефалопатiя, ретинопатiя.

Монiторинг АТ повинен проводитись при наступному амбулаторному спостереженнi дiтей, що мали АГ в перiодi новонародженостi. Крім того, монiторинг АТ повинен проводитись у дiтей з бронхолегеневою дисплазiєю при виписцi i в наступному (можливий розвиток АГ пiсля виписки).

УЗ дослiдження нирок повинне бути проведене через 6–12 мiсяцiв пiсля виписки у дiтей раннього вiку з артерiальною гiпертензiєю [1, 12].

Табл. 3. Антигіпертензивні засоби для внутрішньовенного застосування (Mistry K., Gupta C. Neonatal Hypertension NeoReviews Jun 2017, 18 (6) e357-e37)

Група	Медикамент	Звичайна доза	Примітки
Вазодилататори	Hydralazine	0,1–0,5 мг/кг/дозу в/в кожні 6–8 год. Максимально 2 мг/кг/дозу	Може викликати тахікардію і набряки
	Sodium nitroprusside	Початок 0,2 мкг/кг/хв., інфузія	Можлива ниркова недостатність, використання >72 год. і/або дози >2 мкг/кг/хв. призводить до токсичних ефектів
		Максимально 10 мкг/кг/хв.	Не використовуйте максимальну дозу протягом більш 10 хв
Блокатори кальцієвих каналів	Nicardipine	0,5–2 мкг/кг/хв., інфузія	Можливі тахікардія і набряки
Бета-адренергічні блокатори	Esmolol	Після 7-ми днів життя	Екстравазація може викликати некроз шкіри
		50 мкг/кг/хв., інфузія; титрувати дозу від 25 до 50 мкг/к/хв. кожні 20 хв.	Можлива гіперкаліємія, особливо при нирковій недостатності. Моніторинг кал
		Максимально 500 мкг/кг/хв.	Моніторинг брадикардії
	Propranolol	Початково: 0,01 мг/кг/дозу кожні 6–8 год. Максимально 0,15 мг/кг/дозу кожні 6–8 год.	
Альфа- і бета-адреноблокатори	Labetalol	0,1–1 мг/кг/дозу в/в кожні 4–6 год.	Обережно при застійній серцевій недостатності, бронхоспазмі
		0,25–3 мг/кг/год. інфузія	
Інгібітори АПФ	Enalaprilat	5–10 мкг/кг/дозу кожні 8–24 год.	Обережно при гіпонатріємії, гіповолемії, застійній серцевій недостатності, зниженні функції нирок, гіперкаліємії, у пацієнтів, що

		отримують діуретики. Уникати використання у недоношених новонароджених*. Не використовувати у новонароджених при швидкості клубочкової фільтрації
<p>*- бета-блокаторів необхідно уникати при довгостроковій антигіпертензивній терапії дітей з бронхолегеневою дисплазією, у таких немовлят діуретики можуть мати позитивний ефект не тільки в контролі артеріального тиску (АТ), але і в поліпшенні функції легень</p> <p>** - ймовірно, прийнятні для використання у дітей з постконцептуальним віком 44 тижні та вище</p>		

Табл. 4. Антигіпертензивні засоби для орального застосування (Mistry K., Gupta C. Neonatal Hypertension NeoReviews Jun 2017, 18 (6) e357-e37)

Група	Медикамент	Звичайна доза	Примітки
Блокатори кальцієвих каналів	Amlodipine	0,1–0,5 мг/кг/день per os один раз в день	Може викликати тахікардію і набряки
Інгібітори АПФ	Captopril	Доношені 0–7 днів: початково 0,01 мг/кг/дозу per os кожні 8–12 год.	Обережно при гіпонатріємії, гіповолемії, тяжкій застійній серцевій недостатності, зниженні функції нирок, гіперкаліємії, у пацієнтів, що отримують діуретики
		Доношені >7 днів: початково: 0,05–0,1 мг/кг/ дозу per os кожні 8–24 год.	Уникати використання у недоношених новонароджених
		Максимально 0,5 мг/кг/дозу per os кожні 6–24 год.	Не використовувати у новонароджених при швидкості клубочкової фільтрації
	Enalapril	Від 0,04 до 0,1 мг/кг/день, per os кожні 12–24 год.	Моніторинг натрію, калію і креатиніну сироватки
		Максимально 0,27 мг/кг/добу у новонароджених, 0,58 мг/кг/до	

	Lisinopril	Від 0,07 до 0,1 мг/кг/дозу раз в день per os	
		Максимально 0,5 мг/кг/день per os	
Бета-адренергічні блокатори	Propranolol	0,25 мг/кг/дозу per os кожні 6–8 год.	Можлива гіперкаліємія, особливо при нирковій недостатності. Моніторинг калію сироватки
		Максимально 5 мг/кг/день per os	Обережно при бронхоспазмі** Моніторинг брадикардії
Альфа- і бета-адреноблокатори	Labetalol	1–3 мг/кг/день per os кожні 12 год.	Обережно при застійній серцевій недостатності, бронх
		Максимально 10–12 мг/кг/день	
Діуретики	Chlorothiazide	20–40 мг/кг/день per os кожні 12 год.	Моніторинг гіперкальціємії, гіпокаліємії, гіпохлоремічного алкалозу, гіпонатріємії і гіпомагніємії
	Spironolactone	1–3 мг/кг/день per os каждые 12–24 год.	Осторожно при почечной недостаточности. Монитор для гиперкалиемии
Центральний α-агоніст	Clonidine	3–10 мкг/кг/день per os кожні 8–12 год.	Може викликати пригнічення ЦНС і брадикардію
		Максимально 25 мкг/кг/день per os	Уникайте різкого припинення, що може привести до серйозного рикошету гі
Вазодилататори	Hydralazine	0,25–1 мг/кг/дозу per os кожні 6–8 год.	Може викликати тахікардію і набряки
		Максимально 7,5 мг/кг/день per os	
	Minoxidil	0,1–0,2 мг/кг per os один раз в день	Дуже потужний вазодилататор, зазвичай резервується для

			важкої рефрактерної гіпертензії
		Максимально 1 мг/кг/день per os кожні 12–24 год.	Може привести до затримки рідини, перикардіального випоту і тахікардії
<p>*- ймовірно, прийнятні для використання у дітей з постконцептуальним віком 44 тижні і вище.</p> <p>** - бета-блокаторів необхідно уникати при довгостроковій антигіпертензивній терапії дітей з бронхолегеневою дисплазією, у таких немовлят діуретики можуть мати позитивний ефект не тільки.</p>			

МІНСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Смійан

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 14</i>	Артеріальна гіпотензія у дітей і підлітків
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Артеріальна гіпотензія у дітей і підлітків. Лікування гіпотензії у дитячому віці
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми.

Проблема артеріальних дистоній у дітей надзвичайно актуальна. Найбільшу увагу в педіатрії сьогодні приділяється артеріальній гіпертензії як прелюдії артеріальній гіпертензії дорослих. Запитання гіпотензії (АГТ) у дітей та підлітків залишаються в тіні, хоча гіпотонічні стани зустрічаються у дітей частіше, ніж у дорослих і складають до 20,9 %.

Загальна мета – уміти поставити попередній діагноз і визначити тактику ведення хворого з артеріальною гіпотензією.

Конкретні цілі

знати: етіологічні та патогенетичні чинники резистентної АГТ, «маскованої» АГТ; як скласти програму обстеження хворого з підвищеним АТТ; проводити диференціальну діагностику АГТ різної етіології; встановити попередній діагноз; визначити тактику лікування і профілактичні заходи щодо хворого з урахуванням перебігу захворювання, наявності коморбідних станів та ускладнень.

вміти: виявити анамнестичні та об'єктивні ознаки, властиві АГТ залежно від етіологічного чинника; проводити об'єктивне дослідження, у т. ч. згідно рекомендацій правильно вимірювати офісний АТ та інтерпретувати його показники; інтерпретувати дані лабораторних та інструментальних досліджень у пацієнтів з АГТ; трактувати підходи до лікування АГТ залежно від наявності супутньої патології

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному	1,5 год.		

	відділенні, огляд дітей з підвищеним артеріальним тиском, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)		Ситуаційні задачі.	
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Артеріальна гіпотензія

Артеріальна гіпотензія – це симптомокомплекс, зумовлений зниженням системного артеріального тиску (АТ) внаслідок зменшення кровотоку та перфузійного тиску в усіх органах і тканинах. До артеріальної гіпотензії (АГТ) не належить ізольоване зниження діастолічного АТ.

Класифікація. Згідно з Міжнародною класифікацією хвороб 10-го перегляду (МКХ-10) АГТ належить до ІХ класу «Хвороби системи кровообігу», який включає:

- ідіопатичну гіпотензію (I95.0);
- ортостатичну гіпотензію (I95.1);
- гіпотензію, спричинену лікарськими препаратами (I95.2);
- інші види гіпотензії (I95.8);
- гіпотензію неуточнену (I95.9).

Сьогодні широко використовують класифікацію гіпотензивних станів Н.С. Молчанова в модифікації І. Брязунова, А. Мулатова (2008).

Класифікація гіпотензивних станів Н.С. Молчанова в модифікації І. Брязунова, А. Мулатова.

I. Фізіологічна гіпотензія (адаптивна):

1. гіпотензія як індивідуальний варіант норми;
2. гіпотензія підвищеної тренованості (у спортсменів);
3. адаптивна компенсаторна гіпотензія (у жителів високогір'я);

4. натрійзалежна (при зниженому вживанні натрію хлориду).

II. Патологічна гіпотензія:

1) первинна артеріальна (нейроциркуляторна, есенціальна) гіпотензія:

а) транзиторна;

б) лабільна;

в) стабільна;

2) вторинна (симптоматична) гіпотензія:

а) гостра;

б) хронічна.

АГТ розцінюють як фізіологічну у разі відсутності клінічних проявів захворювання: скарг суб'єктивного характеру та симптомів вегетативної дисфункції.

АГТ кваліфікують як первинну, якщо вона розвивається на тлі синдрому вегетосудинної дистонії або порушення ауторегуляції, які характеризуються вираженим зниженням загального периферичного опору судин.

АГТ розглядають як вторинну, або симптоматичну, якщо вона виникає на тлі захворювань нирок, ендокринної системи (гіпотиреозу, хвороби Аддісона), шлунково-кишкового тракту, серцево-судинної системи (вроджених або набутих вад серця, міокардиту, дилатаційної та гіпертрофічної кардіоміопатії, ексудативного перикардиту), центральної нервової системи, прийому лікарських препаратів.

Для гострої АГТ характерне різке зниження АТ (більш ніж на 30% або 40 мм рт. ст.), що виникає при колапсі та гострій недостатності кровообігу внаслідок порушення функції серця, зниження тону судин, зменшення об'єму циркулювальної крові (ОЦК). Захворювання проявляється різким зниженням як артеріального, так і венозного тиску, гіпоксією мозку, порушенням життєво важливих функцій організму. У дітей зниженням АТ часто супроводжуються тяжкі аритмії, внутрішньосерцеві блокади, алергічні реакції, крововтрата.

Епідеміологія. Поширеність АГТ, за даними різних авторів, варіює в широкому діапазоні – від 0,6 до 29,1% дорослого населення (Т.А. Литовченко, 2011) та від 3,1 до 20,9% дитячого населення (Н.Н. Архипова, 2008; Т.М. Творогова, 2012; В.Г. Майданник, 2013; І.Н. Ісаєва, 2011). Варіативність епідеміологічних даних можна пояснити різноманітністю форм захворювання.

З віком поширеність АГТ збільшується. Так, серед дітей молодшого шкільного віку вона становить 1,2-3,1%, а серед дітей старшого шкільного віку – 9,6-14,3%. Дівчатка хворіють на АГТ частіше, ніж хлопчики (Е.Т. Лильин, 2007).

Ортостатична гіпотензія у 15% випадків може бути причиною синкопе (D. Eytan et al., 2017).

Етіологія. Причинами фізіологічної гіпотензії є певні особливості конституції дитини, пов'язані з генетичними факторами, а також адаптація організму до різних умов. До

фізіологічної АГТ належать гіпотензія підвищеної тренуваності, яка розвивається у спортсменів внаслідок пристосування організму до постійних фізичних навантажень, та адаптивна компенсаторна гіпотензія, яка характерна для жителів високогірних районів, тропіків і північних широт. Діти з фізіологічною АГТ лікування не потребують.

Первинна АГТ – це поліетіологічне захворювання, у розвитку якого беруть участь як екзогенні, так і ендогенні фактори, а також спадкова схильність.

Спадкова схильність до первинної АГТ простежується у сім'ях 14,8-68,9% дітей. Найчастіше схильність до АГТ передається за материнською (у 36-54% випадків), рідше – за батьківською (у 20-23%) або за обома (у 13%) лініями (К.М. Дзилихова, 2010; И.А. Малеваная, 2008). У літературі наведено дані про можливий аутосомно-домінантний тип успадкування первинної АГТ. Окрім цього, у дітей з АГТ реєструють обтяжену спадковість також за артеріальною гіпертензією, що свідчить про ризик подальшої трансформації гіпотензії в гіпертензію.

Одні автори (I. Najjar et al., 2008) вважають, що спадкова схильність зумовлена недостатністю регулюючих структур головного мозку або їх надмірною реактивністю, інші – кількісним дисбалансом білків мембран еритроцитів (Л.В. Березовская, 2005).

Виявлено гени, що визначають рівень загального холестерину, малонового діальдегіду та α -холестерину, підвищений вміст яких є фактором ризику розвитку первинної АГТ.

У дітей з первинною гіпотензією часто зустрічаються ознаки синдрому дисплазії сполучної тканини та розширення кореня аорти. АГТ має чіткий зв'язок з астеничною конституцією і зниженими показниками маси та зросту дитини.

Пусковим фактором розвитку АГТ часто є порушення вегетативно-ендокринної регуляції АТ у період статевого дозрівання.

У сім'ях дітей з АГТ встановлено високу частоту психотравматичних ситуацій (алкоголізм батьків, неповна сім'я, погані житлово-побутові та соціальні умови тощо). Постійне значне психоемоційне напруження у школі сприяє розумовій перевтомі та гіподинамії. Частота АГТ значно вища серед дітей, які навчаються у спеціалізованих школах, порівняно з учнями загальноосвітніх шкіл.

Несприятливий перебіг вагітності та пологів матері у поєднанні з низьким АТ під час вагітності формує негативну «метаболічну пам'ять» у дитини, а також вегетативну дисфункцію, що зумовлює схильність до зниження АТ.

Наявність вогнищ хронічної інфекції також сприяє розвитку АГТ. Вони, істотно змінюючи реактивність організму, підвищують чутливість центральної нервової системи (ЦНС) та її судинорухового центру до впливу пресорних факторів.

Показано, що в осіб з АГТ часто наявні такі фактори ризику, як низька фізична активність, стрес, неповноцінний сон і порушення режиму харчування.

Вторинну АГТ можуть спричинити запальні та дистрофічні захворювання серця і судин, тубулопатії, хвороби крові, перебіг яких характеризується порушенням гемопоезу та ураженням згортальної та протизгортальної систем крові, патологічні процеси, що призводять

до розладів місцевих, гуморальних, автономних вегетативних і центральних механізмів регуляції діяльності серця, тону судин, підтримання водно-електролітного балансу. Внаслідок цих патологічних процесів можливе зниження серцевого викиду, загального периферичного опору судин, зменшення ОЦК, в'язкості крові, що спричиняє розвиток гіпотензії. Здебільшого у пацієнтів із вторинною АГТ симптоматика основного захворювання превалює, проте у деяких випадках АГТ є раннім проявом цього захворювання (наприклад, при наднирковозалозовій недостатності вона може передувати пігментації шкіри).

Причинами вторинної АГТ можуть бути недостатність аортального клапана, дилатаційна та гіпертрофічна кардіоміопатія, ексудативний перикардит, міокардит, порушення ритму серця, серцева недостатність. Захворювання може розвинути на тлі туберкульозу, пневмонії, астми, гіпотиреозу, гіпофізарно-адrenalової недостатності, цукрового діабету. Хронічна АГТ виникає на тлі анемії, голодування, гіповітамінозу, вираженого астеничного синдрому. Серед медикаментозних препаратів гіпотензію можуть індукувати антидепресанти, β -адреноблокатори, інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту, блокатори кальцієвих каналів, атропіноподібні та антигістамінні препарати.

Патогенез і патофізіологія артеріальної гіпотензії. АТ регулює низка механізмів, які тісно взаємопов'язані. Відповідно до гідравлічного рівняння на рівень системного АТ прямий вплив має серцевий викид і периферичний опір судин. Ці два фактори забезпечують контроль АТ на трьох основних анатомічних ділянках: артеріоли, венули та серце. Нирки, підтримуючи об'єм внутрішньосудинної рідини, також беруть участь у контролі АТ.

Контроль АТ забезпечується завдяки барорецепторним рефлексам, опосередкованим через вегетативну нервову систему, та гуморальним механізмам. Окрім цього, на тонус судин впливають вазоактивні речовини судинного ендотелію, такі як оксид азоту та ендотелін-1, а також кініни, простагландини А й Е, що чинять вазодепресорну дію. Певну роль у регуляції АТ відіграє рівень серотоніну та його метаболітів у плазмі крові.

У дітей зі стабільною АГТ відбувається зниження глюкокортикоїдної та мінералокортикоїдної функцій кори надниркових залоз, пригнічення функціональної активності щитоподібної залози та порушення периферичного метаболізму її гормонів.

Дисбаланс вегетативної регуляції, що виникає при АГТ, призводить до підвищення функції холінергічної системи та зниження функції адренергічної системи, зміни чутливості α - і β -адренорецепторів до нейромедіаторів.

На рівні центральної регуляції АТ під впливом інтоксикації, психогенних та інших патологічних факторів відбувається порушення синхронізації між процесами збудження і гальмування як у корі головного мозку, так і у підкіркових вегетативних центрах (переважання гальмівного процесу у лімбічній зоні мозку, порушення зв'язків між корою головного мозку, лімбічною системою та центрами регуляції тону судин гіпоталамуса і довгастого мозку).

Однією з ланок патогенезу АГТ є ішемічне ураження у результаті перинатальної травми надсегментарних структур та порушення їх зв'язків зі спинальним симпатичним сегментарним апаратом, який регулює тонус судин.

Як один із варіантів захворювання виділяють постпрандіальну гіпотензію, яка виникає після вживання їжі внаслідок викиду судинорозширювальних пептидів у шлунково-кишковий тракт і збільшення притоку крові до органів травлення під час їди.

Клінічна картина артеріальної гіпотензії. Зниження АТ – основний облігатний симптом для діагностики АГТ. Інші клінічні симптоми первинної АГТ у дітей варіабельні та залежать від ступеня тяжкості захворювання і супутніх вегетативних і психосоматичних розладів.

АГТ із тяжким перебігом характеризується значним зниженням якості життя і поганим самопочуттям пацієнтів. Хворого непокоїть частий та сильний головний біль, який має різну локалізацію, інтенсивність і тривалість, що порушує повсякденне життя. У більшості випадків біль локалізується у ділянці потилиці, має постійний характер (через порушення венозного відтоку у зв'язку з низьким тонусом вен), залежить від зміни погоди, може бути мігренеподібним. Під час зміни положення тіла, тривалого перебування у вертикальному положенні та задушливому приміщенні часто виникає запаморочення, яке може поєднуватися з ваготонічними вегетативними проявами у вигляді блідості шкіри, холодного поту, порушення зору (пелена, миготіння мушок), шуму у вухах, нудоти, різкого зниження АТ. У пацієнтів із тяжким перебігом АГТ часто трапляються непритомні стани тривалістю від 30 с до 5-7 хв. Можлива також глибока втрата свідомості, що не супроводжується судомами. Непритомні стани виникають при психоемоційному напруженні, тривалому перебуванні у вертикальному положенні. Для тяжкого перебігу захворювання характерні вегетативні пароксизми вагоінсулярного типу – миттєва слабкість, млявість, нудота, слинотеча, блідість шкіри, холодний липкий піт, переймоподібний біль у животі, зниження АТ, у деяких випадках – тахікардія. У таких пацієнтів спостерігаються також зниження фізичної працездатності, підвищена втомлюваність, потреба у тривалому відпочинку після невеликого фізичного навантаження. Зниження розумової працездатності проявляється у погіршенні пам'яті, порушенні концентрації уваги, уповільненні асоціативного мислення.

АГТ із середньотяжким перебігом характеризується меншою вираженістю симптомів. Головний біль менш інтенсивний, його тривалість становить 1-2 год, зникає після відпочинку, рідко виникає необхідність у прийомі аналгетиків. Для таких пацієнтів характерними є запаморочення, пресинкопальні або синкопальні стани вазодепресорного характеру, у них трапляються кардіалгії колючого або стискального характеру тривалістю від декількох секунд до декількох хвилин.

Легкий перебіг АГТ проявляється симптомами психоемоційного характеру (часта зміна настрою, плаксивість, неспокійний сон), кардіалгіями, головним болем (неінтенсивний, виникає тільки при емоційному перенапруженні). Непритомність та вегетативні пароксизми у таких хворих відсутні.

Зміни діяльності серцево-судинної системи при АГТ мінімальні та мають функціональний вагозалежний характер. Як правило, межі відносної серцевої тупості становлять вікову норму, лише в 25% випадків спостерігається тенденція до розширення меж серця ліворуч (А.И. Абдрахманова, 2013). При аускультатії можливе виявлення ослаблених тонів серця, часто вислуховується третій тон, відзначається тенденція до брадикардії.

Діагностика. АГТ у дітей характеризується значеннями АТ нижче 5 перцентиля кривої розподілу в дитячій популяції відповідно до віку, статі та зросту або менше 90/50 мм рт. ст. для дітей 10 років і старше.

Деякі автори виділяють низький АТ і межі переходу до низького АТ у дітей (табл. 1 і 2).

Таблиця 1. Систолічний АТ у дітей шкільного віку						
Вік (років)	Межі нормального АТ (мм рт. ст.)		Межі переходу до низького АТ (мм рт. ст.)		Низький АТ (мм рт. ст.)	
	хлопчики	дівчатка	хлопчики	дівчатка	хлопчики	дівчатка
7	90-106	85-105	86-89	84-80	85	79
8	92-100	90-110	91-87	89-85	86	84
9	93-113	92-112	92-88	91-87	87	86
10	93-114	92-114	92-88	91-86	87	85
11	95-111	95-111	90-87	94-91	86	90
12	96-116	93-117	95-91	92-87	90	86
13	95-117	96-120	94-90	96-90	89	89
14	99-122	99-125	99-94	98-92	93	91
15	101-125	101-123	100-96	100-96	95	95
16	104-128	104-124	103-98	103-98	97	97

Таблиця 2. Діастолічний АТ у дітей шкільного віку						
Вік (років)	Межі нормального АТ (мм рт. ст.)		Межі переходу до низького АТ (мм рт. ст.)		Низький АТ (мм рт. ст.)	
	хлопчики	дівчатка	хлопчики	дівчатка	хлопчики	дівчатка
7	46-67	47-69	45-40	46-41	39	41
8	48-70	50-71	48-47	49-45	42	44
9	49-72	49-73	48-43	48-43	42	42
10	50-73	49-72	49-44	48-43	43	42
11	48-68	51-71	47-43	50-46	42	42
12	50-68	52-73	49-46	53-46	45	45
13	53-73	52-72	52-49	51-47	48	46
14	54-75	56-76	53-49	55-51	48	50
15	57-75	58-76	56-53	57-54	52	53
16	61-78	63-81	60-57	62-59	56	58

При різкому зниженні АТ і встановленні діагнозу шоку у дітей, в яких раніше був нормальний тиск, діагностичне значення мають показники систолічного АТ, представлені у таблиці 3.

Таблиця 3. Рівень систолічного АТ у дітей у стані шоку	
Вік	САТ (мм рт. ст)
0-28 днів	<60
1-12 міс	<70
1-10 років	<70 + (2×вік, років)
Понад 10 років	<90

Для більш точної діагностики АГТ і контролю її лікування в динаміці використовують добовий моніторинг АТ (ДМАТ).

Для діагностики АГТ за даними ДМАТ аналізують наступні показники.

1. Середні значення тиску (систоличного, діастолічного), отримані протягом доби, дня, ночі та інших інтервалів. Вони більш точно відображають дійсний рівень АТ у хворого, ніж одноразові вимірювання.
2. Індeksi навантаження тиском: індекс часу гіпотензії (ІЧГ) систолічного (САТ) і діастолічного (ДАТ) артеріального тиску – відсоток часу, протягом якого значення САТ і ДАТ були менші за нижню межу норми (10-й перцентиль) для цього віку, статі та зросту. При лабільній формі захворювання ІЧГ перебуває у межах 25-50%, при стабільній формі становить більше 50%. Значення 10-го перцентилі САТ і ДАТ за денний та нічний період у дітей залежно від зросту, які широко використовують для діагностики АГТ за даними ДМАТ, наведено у таблиці 4 (M. Soergel et al., 1997).
3. Показники добового ритму АТ – добовий індекс (ДІ) АТ, який характеризує нічне зниження тиску.
4. Показники варіабельності АТ. Варіабельність АТ, як правило, розраховують як стандартне відхилення середньої величини (SD) АТ за добу, день і ніч.

Таблиця 4. Показники АТ* у дітей та підлітків залежно від статі та зросту за даними ДМАТ									
Зріст, см	Протягом доби			Денний час			Нічний час		
Хлопчики									
	10-й перцентиль	50-й перцентиль	95-й перцентиль	10-й перцентиль	50-й перцентиль	95-й перцентиль	10-й перцентиль	50-й перцентиль	95-й перцентиль
120	98/58	105/65	113/72	104/65	112/73	123/85	87/48	95/55	104/63
130	96/57	105/65	117/75	102/63	113/73	125/85	87/47	96/55	107/65
140	97/56	107/65	121/77	103/62	114/73	127/85	88/47	97/55	110/67
150	99/56	109/66	124/78	104/62	115/73	129/85	89/47	99/56	113/67
160	102/57	112/66	126/78	107/62	118/73	132/85	90/48	102/56	116/67
170	106/58	115/67	128/77	110/63	121/73	135/85	92/49	104/56	119/67
180	110/60	120/67	130/77	116/65	124/73	137/85	97/50	107/55	122/67
Дівчатка									
120	95/59	103/65	113/73	102/64	111/72	120/84	86/48	96/55	107/66
130	96/58	105/66	117/75	104/64	112/72	124/84	87/47	97/55	109/66
140	97/57	108/66	120/76	105/64	114/72	127/84	88/46	98/55	111/66
150	99/57	110/66	122/76	106/64	115/73	129/84	89/46	99/55	112/66
160	101/58	111/66	124/76	108/63	116/73	131/84	91/46	100/55	113/66
170	105/59	112/66	124/76	109/62	118/74	131/84	93/47	101/55	113/66
180	–	113/66	124/76	–	120/74	131/84	–	103/55	114/66

* АТ у мм рт. ст.

Діагностичними критеріями лабільної форми АГТ за даними ДМАТ є:

- ІЧГ для середньодобового, середньоденного і середньонічного САТ і ДАТ становить від 25 до 50%;
- варіабельність АТ – нормальна або знижена.

Діагностичними критеріями стабільної форми АГТ є:

- середньодобовий, середньоденний та середньонічний САТ та/або ДАТ нижчий за показники 10-го перцентиля залежно від статі та віку дитини;
- ІЧГ для середньодобового, середньоденного і середньонічного САТ та/або ДАТ більше 50%;
- варіабельність АТ знижена.

Специфічні зміни на електрокардіограмі (ЕКГ) при первинній АГТ відсутні, але часто спостерігається синусова брадикардія, міграція водія ритму, АВ-блокада I ступеня, синдром ранньої реполяризації. Ці зміни відображають вплив парасимпатичної нервової системи на регуляцію ритму і провідності серця. Для диференційної діагностики їх нейрогенного генезу проводять пробу з атропіном: 0,1% розчин атропіну вводять підшкірно або внутрішньовенно з розрахунку 0,02 мг/кг маси тіла, але не більше 1 мл. ЕКГ записують у момент введення препарату і через 5, 10 і 30 хв після його введення. При вагозалежних порушеннях відновлюється АВ-провідність і зникає міграція водія ритму.

Ехокардіографія (ЕхоКГ) у дітей з первинною АГТ підтверджує функціональний характер змін з боку серцево-судинної системи. У пацієнтів із тяжким і середньотяжким перебігом захворювання виявляють збільшення кінцево-діастолічного об'єму лівого шлуночка (ЛШ) при нормальних показниках кінцево-систолічного об'єму, що характеризує підвищену релаксаційну здатність міокарда ЛШ. Остання у поєднанні з гіпермобільністю стінок та збільшенням маси міокарда ЛШ відображає перебудову внутрішньосерцевої гемодинаміки, спрямовану на підтримання середнього гемодинамічного АТ. Ця особливість кінетики міокарда ЛШ є причиною дисфункції та пролапсу мітрального клапана, які зустрічаються у кожній 5-ї дитини з первинною АГТ (А.И. Абдрахманова, 2013).

У частини хворих, переважно з тяжкими клінічними проявами АГТ, на висоті значних фізичних навантажень або при «катехоламіновому стресі» виявляють порушення скоротливості міокарда, які можна розглядати як прояв його дистрофії, що супроводжуються неадекватним гемодинамічним забезпеченням.

Центральна гемодинаміка при АГТ може бути представлена як гіперкінетичним, так і гіпокінетичним типом кровообігу. Найбільш часто визначається гіперкінетичний тип, який характеризується високими значеннями хвилинного об'єму крові.

Окремо виділяють ортостатичну гіпотензію, яку встановлюють у випадку стійкого зниження САТ щонайменше на 20 мм рт. ст. і/або ДАТ щонайменше на 10 мм рт. ст. під час активного стояння тривалістю від 30 до 180 с або тілт-тесту при підйомі головного кінця щонайменше на 60.

Диференційна діагностика. Якщо у дитини показники АТ нижчі за норму, першим етапом диференційної діагностики є визначення, чи ці зміни АТ є фізіологічними, чи проявами патологічної гіпотензії. Відсутність у пацієнта скарг та об'єктивних ознак захворювання дає підстави з достатньою достовірністю зробити висновок про фізіологічний характер виявленої АГТ. Конституціональну гіпотензію виявляють частіше у дітей з астеничною будовою тіла. Для таких хворих характерним є різке зниження АТ в ортостатичному положенні. У них виявляють також інші ознаки підвищеного тону парасимпатичного відділу вегетативної нервової системи: червоний стійкий дермографізм, гіпоглікемію, брадикардію, лейкопенію з

лімфоцитозом. Для того щоб повністю виключити приховану патологічну АГТ, необхідно провести дослідження з метою виявлення хронічних вогнищ інфекції (хронічного тонзиліту, гаймориту, холециститу), глистяної інвазії, лямбліозу, ендокринних захворювань (гіпофізарної, наднирковозалозової недостатності).

У випадку патологічної гіпотензії диференційна діагностика полягає у встановленні її походження – первинного або вторинного (симптоматичного).

Найбільш частою причиною вторинної АГТ є хронічна недостатність надниркових залоз. Для цього захворювання, крім гіпотензії, характерні такі ознаки:

1. порушення обміну меланіну (проявляється посиленням відкладанням пігменту у шкірі, особливо у складках долонь, місцях контакту з одягом);
2. ураження шлунково-кишкового тракту (хронічний гастрит зі зниженою кислотністю, виразки шлунка та дванадцятипалої кишки, спастичний коліт);
3. порушення всіх видів обміну (переважання катаболічних процесів над анаболічними, що проявляється прогресуючим схудненням, зниженням виділення гормонів іншими ендокринними залозами);
4. психоневрологічні розлади (виражена астенизація, загальна слабкість, сонливість, погіршення пам'яті; з прогресуванням хвороби з'являються негативізм, інтелектуальне виснаження).

З метою підтвердження наявності хронічної недостатності надниркових залоз виконують наступні дослідження.

1. Визначення вмісту 17-оксикортикостероїдів (17-ОКС) у сечі. Наявність захворювання можна припустити, якщо вміст 17-ОКС не менше ніж удвічі нижчий за норму.
2. Проба з адренокортикотропним гормоном (АКТГ; проба Торна):
 - а) після введення 25 ОД АКТГ внутрішньом'язово (в/м) через 4 год визначають вміст еозинофілів у сироватці крові: проба позитивна, якщо кількість еозинофілів зменшилася на 50% та більше порівняно з початковими показниками (коротка проба Торна);
 - б) після введення в/м 25 ОД АКТГ через 8 год також визначають кількість еозинофілів у капілярній крові; проба позитивна, якщо кількість еозинофілів зменшилася на 70% та більше (довга проба Торна).

При первинній наднирковозалозовій недостатності виявляють антитіла до надниркових залоз. Захворювання вторинного походження найчастіше спричинене туберкульозом. Про туберкульозну етіологію свідчить наявність петрифікатів у надниркових залозах, які виявляють за допомогою рентгенологічного або ультразвукового дослідження.

У випадку різкого зниження АТ диференційна діагностика необхідна для своєчасного встановлення стану і причини шоку.

Діагноз шок – насамперед клінічний. Його встановлюють за наявності у хворого таких діагностичних ознак:

1. централізація кровообігу та порушення перфузії периферичних органів і тканин (шкіра холодна, блідо-ціанотичного або мармурового кольору, холодний липкий піт);
2. олігурія (діурез <20 мл/год);
3. гіпотензія (клінічно значущим є зниження тиску на 30 мм рт. ст. та більше порівняно з «робочим» тиском, звичним для хворого);
4. зниження пульсового тиску;
5. порушення свідомості.

Окрім перелічених ознак, важливим для встановлення діагнозу шоку є зменшення лужних резервів крові внаслідок накопичення недоокиснених продуктів метаболізму, насамперед лактату, що призводить до розвитку метаболічного ацидозу.

Тематичний номер «Педіатрія» №2 (49), травень 2019 р.

Згідно з патогенетичною класифікацією шокових станів (М. Вудлі, А. Уелан, 1995; М. Фрид, С. Грайнс, 1996), виділяють:

- гіповолемічний шок;
- кардіогенний шок;
- обструктивний шок;
- перерозподільний шок.

У таблицях 5 і 6 представлено дані, які можна використовувати для диференційної діагностики шокових станів. Слід підкреслити, що у випадку шокового стану діагностичні та терапевтичні заходи необхідно проводити негайно та одночасно!

Лікування гострих гіпотензивних станів. Пацієнту, в якого різко знизився АТ без гемодинамічних порушень, характерних для шоку (у тому числі у стані непритомності), насамперед необхідно:

- 1) надати зручного горизонтального положення, щоб голова була нижче тулуба або можна було підняти нижні кінцівки під кутом 30-45° (у такому положенні покращується притік крові до голови);
- 2) забезпечити доступ свіжого повітря та вільне дихання – розстебнути комір, пасок, послабити стиснення тими елементами одягу, які утруднюють дихання;
- 3) дати вдихнути пари розчину аміаку, окропити обличчя холодною водою, поплескати по щоках, зігріти ноги;
- 4) у разі тривалої непритомності розтерти верхні та нижні кінцівки, обкласти грілками.

Після відновлення свідомості хворому корисно дати міцний солодкий чай або каву.

За відсутності ефекту від перерахованих заходів і при діагностиці шокового стану для корекції гіпотензії необхідно забезпечити відновлення ОЦК та призначити адренергічні

препарати. На рисунку 3 представлений алгоритм лікувально-діагностичної тактики при гострих гіпотензивних станах (A.J. Weekes, 2007).

У ситуаціях, коли причини низького АТ неможливо швидко ідентифікувати, на початкових етапах терапії рекомендоване внутрішньовенне введення рідини. У багатьох випадках для ліквідації або принаймні стабілізації гіпотензії достатньо введення фізіологічного розчину, яке є найбільш ефективним за умови, що причиною цього стану є зменшення ОЦК внаслідок зневоднення, блювання, інфекційного та алергічного шоку.

У випадках найбільш тяжкої гіпотензії, часто спричиненої серйозною інфекцією або серцевою недостатністю, необхідно ввести кардіотонічні засоби. В ургентних ситуаціях перевагу надають добутаміну, дофаміну і норадреналіну (рис. 3). У таблиці 7 наведено дані про особливості застосування основних адренергічних препаратів (A.J. Weekes, 2007).

Головна мета лікування при первинній АГТ – попередження кризового перебігу захворювання і нормалізація загального стану пацієнта. Згідно з протоколами лікування дітей з АГТ, затвердженими МОЗ України, у комплекс лікувальних заходів входить:

- дотримання здорового способу життя (достатнє перебування на свіжому повітрі, повноцінний сон, збалансований раціон із достатнім вмістом білків та вітамінів);
- фітотерапія;
- бальнеотерапія;
- фізіотерапія (електросон, імпульсне магнітне поле тощо);
- медикаментозне лікування (фенібут, пірацетам тощо);
- санаторне лікування (у закладах загального профілю).

Дітям з АГТ і підвищеною активністю парасимпатичної нервової системи рекомендують вживати продукти з достатнім вмістом рідини та солі, чай, каву (краще з молоком), шоколад і шоколадні цукерки, кефір, гречку, горох, тобто ті продукти, що стимулюють активність адренорецепторів, які відповідають за стан тону судин. Якщо немає алергії, доцільно приймати на ніч мед (тривалим курсом не менше 2-3 місяців), а також вживати різні соки, настої, компоти (з обліпихи, калини, шипшини, горобини, моркви, бруслини, чорноплідної горобини, родзинок, урюку, кураги) та мінеральну воду.

Важливу роль у реабілітації пацієнтів з АГТ відіграє санаторно-курортне лікування, яке спрямоване на стимуляцію компенсаторноприспосувальних механізмів шляхом поліпшення гемодинаміки, фізичної працездатності, активізацію обміну речовин, нормалізацію терморегуляції, усунення вегетативних, метаболічних, ендокринних та імунологічних порушень.

Згідно з клінічним протоколом санаторно-курортного лікування АГТ у дітей, затвердженим наказом МОЗ України «Про затвердження клінічних протоколів санаторно-курортного лікування дітей в санаторно-курортних закладах України» від 28.05.2009 № 364, воно включає низку заходів.

Санаторний режим: I-II.

Кліматотерапія: аеротерапія, повітряні, сонячні ванни, морські купання.

Руховий режим:

- ранкова гігієнічна гімнастика;
- лікувальна гімнастика (індивідуальна, групова);
- лікувальна дозована ходьба.

Водолікування: загальні хлоридні натрієві ванни, або морські, або вуглекислі, або перлинні, або кисневі, або ароматичні, або лікувальний душ, або лікувальне плавання.

Хлоридні натрієві ванни з мінералізацією солей 20 г/дм³ призначають з метою нормалізації вегетативної регуляції серцевої діяльності, стабілізації терморегуляторних механізмів, покращення психоемоційного статусу. Методика лікування передбачає 8-10 процедур через день або два дні поспіль із відпочинком на 3-й день для школярів молодшого віку, 10-12 процедур – для дітей старшого шкільного та підліткового віку. Температура води у ванні має бути 36-37 °С, тривалість процедури – від 7-10 до 12-15 хв залежно від віку хворого.

Вуглекислі ванни застосовують з метою активного впливу на тканинний обмін, процеси мікроциркуляції, поліпшення стану центральної та периферичної гемодинаміки. Методика лікування: ванни готують шляхом насичення води вуглекислим газом (не менш ніж 1,0-1,4 г/дм³) зі спеціального апарата через шланг або ґратки у ванні. Процедуру проводять при температурі води 36-37 °С з поступовим її зниженням до 3-ї та 5-ї процедур до 34-35 °С, її тривалість становить від 6-8 до 10-12 хв залежно від віку. Курс включає до 8 ванн для дітей молодшого шкільного віку і до 10 ванн для школярів старшого віку та підлітків.

Перлинні ванни показані для поліпшення вегетативної регуляції серцевої діяльності, стимуляції нервової та серцево-судинної систем, підвищення тканинного метаболізму, при психоемоційній лабільності. Методика лікування: процедуру проводять із хлоридною натрієвою, морською чи прісною водою температурою 36-37 °С, її тривалість становить від 10-15 хв. Чергування процедур – через день або два дні поспіль із відпочинком на 3-й день. Курс становить 8 процедур для дітей молодшого шкільного віку, до 10-12 процедур для школярів старшого віку та підлітків.

Кисневі ванни застосовують при порушеннях функціонування нервової (вегетативна лабільність, порушення терморегуляції, психоемоційні розлади) та серцево-судинної систем (зміни стану центральної та периферичної гемодинаміки), підвищеній втомлюваності, для поліпшення тканинного метаболізму. Методика лікування передбачає ванни із хлоридною натрієвою, морською чи прісною водою температурою 36-37 °С тривалістю від 5-7 до 12-15 хв. Чергування процедур – через день або два дні поспіль із відпочинком на 3-й день. Курсове призначення: до 8 ванн для дітей молодшого шкільного віку і до 10-12 – для школярів старшого віку та підлітків.

Йодобромні ванни призначають з метою поліпшення стану нервової системи, гемодинаміки, процесів обміну речовин. Методика лікування передбачає вміст йоду у воді не менш ніж 10 мг/дм³, бром – 25 мг/дм³, солі – 10 мг/дм³. Процедури проводять при температурі води у ванні до 36-37 °С тривалістю 10-15 хв, чергуючи через день або два дні поспіль із першою на 3-й день. Курс становить 8-10 процедур.

Хвойні ванни призначають для досягнення терапевтичного ефекту для покращення стану вегетативної нервової системи, психоемоційного стану, нормалізації процесів обміну речовин, підвищення резистентності організму. Методика лікування: процедури із хлоридною натрієвою, морською чи прісною водою температурою 36-37 °С, тривалість – від 7-10 до 12 хв для школярів молодшого віку, від 7-10 до 15 хв для школярів старшого віку. Курс передбачає до 8 процедур для дітей молодшого шкільного віку, до 10-12 процедур – для дітей старшого шкільного і підліткового віку.

Лікувальний душ. Дощовий душ застосовують з метою регуляції функціонування центральної та вегетативної нервової систем, поліпшення стану гемодинаміки, підвищення загальної резистентності організму. Методика лікування: температура води 35-36 °С, тиск 1,0-1,5 атм., тривалість процедури від 3-5 до 10 хв, призначають щодня, через день або два дні поспіль із відпочинком на 3-й день. Курс включає від 8 до 10-12 процедур.

Лікувальне плавання у басейні сприяє поліпшенню тканинного метаболізму, стану судинної системи, стійкості психоемоційного тону, підвищенню загальної резистентності організму. Методика лікування: температура води у басейні має бути 28-29 °С, тривалість плавання – від 10 до 20-25 хв (для школярів і підлітків), проводять щодня. Курс лікування передбачає від 8 до 10 процедур.

Апаратна фізіотерапія включає одну з вказаних процедур:

- електрофорез (5% розчин хлориду кальцію, або 1% розчин кофеїну, або ефедрину, або 5% розчин мезатону на комірцеву зону);
- електрофорез ділянки шийних симпатичних вузлів (5% розчин хлориду кальцію або 1% розчин кофеїну);
- загальне ультрафіолетове опромінення з поступовим підвищенням дози (від 1 до 2 біодоз), курс – 16-20 процедур;
- дециметровхвильова терапія ділянки надниркових залоз (ThX-LIV) для активації функції кори надниркових залоз.

Додатково:

- електросон використовують у дітей молодшого та старшого шкільного віку із підвищеною нервовою збудливістю, емоційною лабільністю для поліпшення стану нервової системи (при адекватній переносимості електричного струму). Процедуру проводять за очноюмково-потиличною методикою з частотою 20-40 Гц, тривалістю до 20-30 хв, через день або щодня, курс 8-10 процедур (залежно від віку);
- масаж голови, комірцевої зони;
- психокорекцію призначають дітям із переважанням астеноневротичних проявів, неврозоподібними станами, утрудненням соціальної адаптації;
- ароматерапія;
- медикаментозна терапія (за показаннями – настоянки аралії, або женьшеню, або лимоннику китайського, або інше).

Термін санаторно-курортного лікування має становити 18-24 дні.

Критерії якості лікування: поліпшення загального самопочуття, якості життя дитини, підвищення толерантності до фізичних навантажень, нормалізація показників інструментальних та функціональних досліджень.

Можливі побічні дії та ускладнення – відсутні, за винятком можливого індивідуального несприйняття фізичного фактора.

Показанням для психотерапії у дітей з АГТ є наявність психовегетативного синдрому, який включає три взаємопов'язані симптомокомплекси:

- 1) порушення самопочуття (афективна нестійкість, підвищена дратівливість, пригнічений настрій, гіперестезії та сенестопатії);
- 2) порушення поведінки (зниження апетиту, непереносимість фізичних навантажень, підвищена втомлюваність, розлади сну, метеопатії, висока больова чутливість);
- 3) порушення функції різних органів (шум у вухах, часте моргання, порушення вісцеральних систем організму).

У комплексній терапії АГТ, яка супроводжується вегетативними розладами, патогенетично обґрунтованим є призначення вітамінів групи В, які забезпечують нормалізацію обмінних процесів у мозку, підвищують неспецифічну реактивність організму та активізують репаративно-відновні процеси. Використання вітамінів групи В у лікуванні таких пацієнтів підвищує толерантність до психоемоційних і фізичних навантажень.

Дітям з АГТ із супутніми функціональною соматичною патологією, резидуальноорганічними змінами ЦНС показані нейрометаболічні стимулятори: пірацетам, піридитол, гопантенова кислота та ін. Вони позитивно впливають на обмінні процеси та кровопостачання мозку, активують окисно-відновні процеси, посилюють утилізацію глюкози, підвищують енергетичний потенціал і стійкість тканини мозку до гіпоксії та інтоксикації, полегшують виведення з мозку токсичних продуктів обміну.

У профілактичній метаболічній терапії можна використовувати вітамінні комплекси (карнітину хлорид, лізину гідрохлорид, коферменти В6, ко-карбоксилазуА, коферменти В1, В12) у вікових дозах.

Флудрокортизон – мінералокортикоїд, який збільшує об'єм позасудинної рідини в організмі та покращує α -адренергічну чутливість. Звичайна добова доза становить від 0,1 до 0,2 мг, але може бути збільшена до 0,6 мг.

Мідодрин чинить потужну вазоконстрикторну дію. Рекомендована початкова доза становить 2,5 мг перорально 2-3 рази на добу з поступовим збільшенням дози до 10 мг тричі на день (тільки у тих пацієнтів, які відповідають на початкову терапію). Препарат починає діяти через 30-60 хв, тривалість терапевтичного ефекту становить до 4 год. Мідодрин протипоказаний пацієнтам із захворюваннями нирок, серця, затримкою сечі, феохромоцитомою і тиреотоксикозом.

Піридостигмін забезпечує підвищення АТ при ортостатичній гіпотензії, при цьому він не спричиняє гіпертензію. Завдяки пригніченню дії ацетилхолінестерази піридостигмін

покращує гангліонарну передачу імпульсу по симпатичних барорефлекторних шляхах. У пацієнтів із легкою формою ортостатичної гіпотензії препарат застосовують у дозах від 30 до 60 мг 2-3 рази на добу. У хворих із тяжкою ортостатичною гіпотензією його можна використовувати у комбінації з мідодрином (у дозі 5 мг). При застосуванні піридостигміну можуть спостерігатися холінергічні побічні ефекти, такі як біль у животі, діарея, нудота, блювання, прискорене сечовипускання, міоз, затуманений зір, гіперсаливація. Більш серйозні побічні ефекти включають атріовентрикулярну блокаду, аритмії, гіпертензію, бронхоспазм, набряк легенів, параліч, анафілаксію. Препарат слід використовувати з обережністю у пацієнтів із бронхіальною астмою, серцево-судинною патологією, епілепсією, гіпертиреозом, нирковою недостатністю і виразковою хворобою.

Стратегія лікування при постпрандіальній АГТ поки що перебуває у процесі розроблення. Як свідчать деякі повідомлення, позитивний ефект у таких випадках мають кофеїн, октреотид, акарбоза, мідодрин, дигідроерготамін, індометацин, димедрол, циметидин, флудрокортизон і вазопресин.

Прогноз захворювання. У дітей з есенціальною АГТ прогноз захворювання, як правило, сприятливий. У багатьох дітей після закінчення періоду статевого дозрівання відбувається нормалізація АТ. Прогресування захворювання спостерігається рідко. Слід враховувати те, що за відсутності адекватного лікування у таких пацієнтів АГТ може перейти у гіпертонічну хворобу.

Таблиця 5. Диференційна діагностика шоківих станів

Вид шоку	Характеристика	Клінічні прояви	Дані інструментальних і лабораторних досліджень
Гіповолемічний шок	Виникає внаслідок втрати >30% ОЦК після кровотеч або іншої втрати рідини (поліурія при кетоацидозі чи гіперосмолярності, профузне блювання чи пронос)	Відсутні набухання вен шиї та застій у легенях, наявні холодний липкий піт, уповільнене заповнення капілярів нігтьового ложа; ознаки зневоднення внаслідок блювання та проносу	ЦВТ <20 мм вод. ст., ТЗЛА <4-6 мм рт. ст., СІ <1,8-2 л/(хв×м ²); при гемоконцентрації – підвищення вмісту гемоглобіну та еритроцитів
Кардіогенний шок	Розвивається внаслідок зниження інотропізму міокарда та зменшення ударного об'єму серця (інфаркт міокарда, тяжкий дифузний міокардит, дилатаційна кардіоміопатія,	Холодний липкий піт, уповільнене наповнення капілярів нігтьового ложа, можливий застій у легенях, ритм галопу у ЛШ. У пацієнтів із патологією клапанів	ЦВТ >12-16 мм рт. ст., ТЗЛА >14 мм рт. ст., СІ <1,8 л/(хв×м ²)

	ексудативний перикардит, тахіаритмії)	або шумом виявляють шуми, із ексудативним перикардитом – набухають вени шиї	
Обструктивний шок	Виникає внаслідок зменшення ударного об'єму серця, що зумовлене порушеннями наповнення або спорожнення шлуночків, причиною яких є позасерцеві фактори (тромбоемболія легеневої артерії, напружений пневмоторакс)	Уповільнене наповнення капілярів нігтьового ложа, ритм галопу у ПШ; застій у легенях та набухання вен шиї – необов'язкові ознаки	СІ <1,8 л/(хв×м ²); ЦВТ і ТЗЛА можуть бути у нормі
Перерозподільний шок (відсутні дані лабораторних досліджень)	Виникає внаслідок підвищення проникності капілярів або артеріовенозного шунтування крові та зменшення загального опору периферичних судин (при гострій недостатності надниркових залоз, анафілаксії, сепсисі, больовому шоку, гемокоагуляції або гемолізу)	Стадійність клінічної симптоматики, яка пов'язана з фазами централізації, потім – децентралізації кровообігу, висипання на шкірі (алергічні – при анафілаксії, геморагічні – при синдромі Уотерхауса – Фридериксена, сепсисі), жовтяниця – при гемолізі	
ЦВТ – центральний венозний тиск; ТЗЛА – тиск заклинювання легеневої артерії; СІ – серцевий індекс (характеризує серцевий викид); ПШ – правий шлуночок.			

Таблиця 6. Алгоритми диференційної діагностики шоку

Основні клінічні симптоми	Діагностична тактика
Набухання вен шиї, уповільнене	ЕКГ дозволяє виявити інфаркт міокарда, аритмії або блокади (шок кардіогенний)

наповнення капілярів нігтьового ложа вказують на кардіогенний або обструктивний шок	ЕхоКГ дозволяє виявити тотальний гіпокінез (тяжкий дифузний міокардит, дилатаційну кардіоміопатію); зони локальної гіпо-, дис- або акінезії (підтвердження інфаркту), рідину у перикарді, аортальний стеноз, порушення релаксації міокарда (адгезивний або констриктивний перикардит), що вказує на кардіогенний шок, а також гіперкінез ПШ, який свідчить про обструктивний шок (потребує призначення ургентної рентгенографії)
	Ургентна рентгенографія органів грудної клітки. Виявлені збіднілий легеневий малюнок та вибухання легеневого стовбура вказують на тромбоемболію легеневої артерії, наявність повітря у плевральній порожнині – на напружений пневмоторакс, виявлення розширеної дуги аорти – на розрив аневризми аорти. Для підтвердження діагнозу виконують черезстравохідну ЕхоКГ, аортографію, КТ
Відсутність набухання вен ший, застою у легенях, знижена швидкість наповнення капілярів нігтьового ложа свідчать про гіповолемічний шок	Визначення вмісту гемоглобіну, гематокриту. Якщо є анемія, необхідно встановити джерело кровотечі за допомогою фіброгастроуденоскопії (виключення кровотечі з верхніх відділів ШКТ); обстеження прямої кишки, аналізу калу на приховану кров (виключення кровотечі з середніх та нижніх відділів ШКТ); пункції заднього дугласового простору (виключення трубного аборт); УЗД, КТ органів черевної порожнини (виключення трубного аборт, позачеревної гематоми); катетеризації сечового міхура (виключення кровотечі з сечового міхура та нирок)
	Якщо даних про кровотечу немає, то найбільш імовірні причини гіповолемічного шоку – діабетичний кетоацидоз або діабетична гіперосмолярність, профузні блювання або пронос
	Подальша діагностична тактика – визначення рівня глюкози та вмісту кетонових тіл у крові та сечі; активності амілази у крові (виключення панкреатиту або панкреонекрозу); вмісту електролітів у крові (виключення блювання або проносу, які передували обстеженню)
Відсутність набухання вен ший, нормальна швидкість наповнення капілярів нігтьового ложа вказують на перерозподільний шок	Жовтяниця, геморагічні висипання на шкірі свідчать про гемоліз або гемокоагуляцію. Насамперед виключають крововилив у надниркові залози (визначення рівня кетостероїдів у крові)
	У подальшому виключають сепсис. Для виявлення вогнища інфекції проводять ЕхоКГ (інфекційний ендокардит); рентгенограму органів черевної порожнини (перфорація або обтурація кишок), УЗД (осумковані гнійники, апостематозний нефрит або карбункул нирок, абсцес підшлункової залози, нагноєні гематоми). Якщо даних про септичний шок та гостру недостатність надниркових залоз немає, шок спричинений анафілаксією або гострим отруєнням. Для виключення отруєння досліджують промивні води

Таблиця 7. Особливості застосування основних адренергічних препаратів

Препарат	Показання	Переваги	Недоліки
Допамін	Усі види шоку; низький серцевий викид	Дозозалежна рецепторна активність	Високі дози можуть бути аритмогенними та

			погіршувати ниркову гемодинаміку
Норепінефрин	Септичний та анафілактичний шок	Найбільш ефективно збільшує системний опір судин	Підвищує ризик розвитку дизритмій та ішемії міокарда, збільшує потребу міокарда у кисні, може зменшувати перфузію кишечника і збільшувати рівень лактату
Фенілефрин	Гіпотензія	Вища ефективність при тахіаритміях	Не впливає на серцевий викид
Добутамін	Рекомендований при зниженому серцевому викиді без тяжкої гіпотензії	Збільшує серцевий викид. Висока ефективність при серцевій недостатності без гіпотензії	Може зменшувати системний опір судин, провокувати розвиток гіпотензії
Епінефрин	Рекомендований при анафілактичному шоку і зупинці серця	Оптимальний засіб при анафілактичному шоку	Підвищує ризик розвитку дизритмій та ішемії міокарда
Вазопресин	Септичний шок, рефрактерний до засобів підтримання об'єму та першої лінії катехоламінів	Знижує потребу в інших вазопресорних препаратах	Не є препаратом першої лінії при гіпотензії

МІНСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 15</i>	Синкопальні стани, зумовлені кардіальною патологією
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Синкопальні стани у дітей та підлітків Судинна недостатність
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми.

Синкопальні стани – актуальна проблема сучасної медицини, тому що деякі з них можуть стати причиною раптової смерті.

Загальна мета – Своєчасна діагностика та вміння професійно надати невідкладну допомогу на догоспітальному етапі в умовах амбулаторії, швидкої допомоги та під час транспортування у лікувальний заклад до розвитку незворотних змін в організмі.

Конкретні цілі

знати: фізіологічні норми показників гемодинаміки; як діагностувати синкопальні стани; класифікацію синкопальних станів; терапевтичні заходи при різних типах синкоп; володіти методиками надання першої допомоги при синкопах.

вміти: збирати анамнез, скарги, володіти методиками обстеження хворого; інтерпретувати результати клінічних методів дослідження; аналізувати та інтерпретувати результати УЗД, ЕКГ.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з синкопальними станами в анамнезі, аналіз історій	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	

	розвитку, розв'язання ситуаційних задач)			
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Синкопальні стани. Судинна недостатність

Згідно керівництву ACC/AHA/HRS-2017 по діагностиці та веденню пацієнтів із синкопальними станами (Звіт робочої групи Американського суспільства кардіологів) синкопе – це симптом, який проявляється раптовою тимчасовою втратою свідомості, який пов'язаний із необхідністю підтримки постурального тону, із швидким та спонтанним одужанням. Ймовірний механізм виникнення цього симптому – це церебральна гіперперфузія.

Синкопальні стани є актуальною проблемою в медицині, оскільки втрата свідомості зазвичай відбувається під час активності пацієнта та може призвести до травматизації себе або інших, аж до загибелі (зомління під час плавання або водіння транспортного засобу), а деякі випадки синкопе обумовлені причинами, що можуть викликати раптову смерть (кардіогенні синкопе).

Епідеміологія. За даними Європейського товариства кардіологів щорічна поширеність синкопальних станів у загальній популяції коливається в межах 18,1-39,7%. Здебільшого, це проблема молодих людей та людей похилого віку, оскільки існують два піки захворюваності на синкопе. Перший віковий період становить 10-30 років з піком у 15 років, при чому серед дітей віком до 18 років частота виникнення зомління становить 15% (М.А. Школьнікова, 2006). Другий пік захворюваності відмічається після 65 років. Етіологія та патогенез. Патогенетична класифікація синкопе представлена на рисунку 12.1. З патогенетичної точки розвитку синкопальних станів визначаються три основні групи синкопе: - рефлекторні синкопе, - кардіогенні синкопе, - синкопе внаслідок ортостатичної гіпотензії.

Незалежно від виду, кардіогенні синкопе мають один патогенетичний напрям: зменшення серцевого викиду та, як наслідок, загальну церебральну гіперперфузію.

Причини кардіогенного синкопе поділяють на три групи: порушення серцевого ритму та провідності (аритмогенне синкопе), структурно-функціональні аномалії серця (вроджені та набуті вади серця, кардіоміопатії, інфаркт міокарду тощо) та інші причини (тромбемболія

легеневої артерії, розширююча аневризма аорти тощо). Значне місце в структурі синкопе посідає аритмогенне синкопе (11-14%) (М.А. Школьнікова, 2006). В таблиці 12.1 приведені основні причини кардіогенних синкопе, що визначені Європейським товариством кардіологів.

Основні причини кардіогенних синкопе

1. Аритмогенні <ul style="list-style-type: none">• Брадикардії: Дисфункція синусового вузла (включаючи синдром брадикардії-тахікардії) Попрушення AV-провідності Порушення роботи імплантованих приладів• Тахікардії: Надшлуночкові Шлуночкові (ідіопатичні, внаслідок структурних уражень серця, внаслідок каналопатій)
2. При структурних ураженнях серця <ul style="list-style-type: none">клапанні вади серця;гострий інфаркт міокарду (у дітей дуже рідко);кардіоміопатії;міксосома передсердь;хвороби перикарду та тампонада серця;
3. Інші причини <ul style="list-style-type: none">тромбоемболія легеневої артеріїрозширююча аневризма аорти

Загальна схема патогенезу синкопе при ортостатичній гіпотензії має особливості. При ортостазі сила гравітації змушує частину крові «відтікати» у нижню половину тіла, депонуючись у судинному руслі нижніх кінцівок, порожнини тазу та черевної порожнини. Це призводить б до зниження притоку крові до серця та зниження серцевого викиду, але симпатична нервова система, реагуючи на ортостаз, підвищує тонус судин в тому числі і нижньої половини тулуба, зменшуючи їх ємність.

Встановлення діагнозу «синкопе». При наявності скарг на зомління перш за все, необхідно впевнитися, чи дійсно була втрата свідомості, оскільки пацієнти під «зомлінням» можуть розуміти головокружіння, потемніння в очах, слабкість та інші симптоми при збереженій свідомості, що має назву «пресинкопе».

Після отримання підтвердження факту зомління, другим кроком у зборі анамнезу є встановлення наявності трьох характеристик стану: раптового початку (для виключення поступового порушення свідомості при інтоксикації, шоці, гіперглікемії тощо), короткочасної тривалості (для диференціації від станів із тривалим порушення свідомості, наприклад, коми) та повного спонтанного відновлення (для відокремлення від випадків раптової смерті).

Третім кроком є виключення станів із короткочасним зомлінням з іншими патогенетичними механізмами аніж глобальна гіперфузія ЦНС. Так, слід впевнитись у відсутності черепно-мозкової травми (скарги, анамнез, огляд), як причини втрати свідомості. Оскільки під час синкопального стану нерідким є травматизм, потрібно у випадку травми, пов'язаної з падінням, встановити послідовність подій: втрата свідомості відбулася після

травми голови, або втрата свідомості була первинною. У першому випадку втрата свідомості є симптомом ЧМТ і не є синкопальним станом.

Особливу увагу під час опитування та подальшого обстеження пацієнтів необхідно приділити диференціюванню синкопального стану з епілептичним нападом (С.Fant et al., 2015), диференційна діагностика яких наведена в таблиці 12.2. Ми вважаємо раціональним проведення електроенцефалографії при обстеженні всіх пацієнтів із синкопальними станами.

Диференційна діагностика судомного нападу при епілепсії та синкопе

	Судомний напад	Синкопе
Анамнез	Характерний епілептичний анамнез	Характерний анамнез схожих за перебігом синкопе, або захворювання серцево-судинної системи
Симптоми перед втратою свідомості	Аура	Нудота, головокружіння, відчуття задухи, пітливість, серцебиття
Симптоми під час втрати свідомості	Тоніко-клонічні судоми, прикушування язика, мимовільне сечовипускання	Немає, або можливі судоми тривалістю менше 15 сек після втрати свідомості
Симптоми після відновлення свідомості	Сплутаність свідомості, біль у м'яз	Веgetативні прояви: нудота, блювання, блідість
ЕЕГ	Характерні для епілепсії зміни	Зміни не характерні за винятком поєднання епілепсії та синкопе

Велике значення для встановлення діагнозу синкопе та для диференційної діагностики різних видів та схожих станів має подальше ретельне опитування щодо даного випадку (чи були передвісники, як перебігала втрата свідомості, чим супроводжувався), наявності таких випадків у минулому (частота виникнення, схожість із даним випадком, встановлення причини), наявності супутніх захворювань (серцевих, епілепсії, цукрового діабету, захворювань щитоподібної залози тощо). Перелік станів що мають подібність із синкопе приведений в

Стани, що найчастіше хибно діагностуються як синкопе

Стани із транзиторною повною або частковою втратою свідомості але без загальної церебральної гіпоперфузії: <ul style="list-style-type: none"> • Епілепсія • Метаболічні порушення включаючи гіпоглікемію, гіпоксію, гіпервентиляцію з гіпокапнією • Інтоксикація • Вертебробазиллярна транзиторна ішемічна атака
Стани без втрати свідомості: <ul style="list-style-type: none"> • Катаплексія (короткотривала, нападopodobна втрата м'язового тону, що призводить до падіння хворого, без втрати свідомості на фоні сильного емоційного потрясіння). • Дроп-атаки (різке зниження м'язового тону із наступним падінням хворого в результаті транзиторної ішемії ствола мозку). • Падіння • Психогенне псевдозомління

Диференційна діагностика різних синкопальних станів. За даними Фремінгемського дослідження, в загальній популяції кардіогенні синкопе є третіми за частотою виникнення, але першими за небезпечністю та несприятливістю прогнозу. Саме тому диференційна діагностика синкопальних станів повинна починатися із виключення кардіогенних синкопе.

Важливими методами дослідженнями, що виявляють аритмогенні синкопе, є дослідження електричної активності серця. При чому, «золотим стандартом» діагностики аритмогенних синкопе вважається встановлення часової кореляції між появою симптомів та виявленням порушень ритму та провідності. Це значно зменшує діагностичні можливості звичайної електрокардіограми (ЕКГ). Вони зводяться до випадків аритмогенних синкопе під час проведення ЕКГ, або проведення ЕКГ відразу після виникнення синкопе до зникнення пароксизмального порушення ритму. Згідно даних Європейського товариства кардіологів ЕКГ-ознаки за наявності яких можна припустити кардіогенні синкопе наведені в таблиці 12.4. До них можна додати деякі данні анамнезу: наявність виявленого серцевого захворювання, наявність в сімейному анамнезі випадків раптової смерті невизначеного генезу чи каналопатій, виникнення синкопального стану під час фізичного навантаження чи в лежачому положенні, виникнення раптового серцебиття перед втратою свідомості.

ЕКГ-ознаки, що дають змогу припустити аритмогенну природу синкопе

Біфасцикулярний блок (блокада лівої чи правої ніжки пучка Гіса в поєднанні з лівою передньою чи задньою фасцикулярною блокадою)

- Інші порушення внутрішньошлуночкової провідності (тривалість QRS>0,12 с)
- АВ-блокада другого ступеня (Мобітц I)
- Безсимптомна синусова брадикардія (ЧСС<50 уд/хв), синоатріальна блокада чи синусова пауза ≥ 3 сек за відсутності прийому препаратів із негативною хронотропною дією
- Непостійна шлуночкова тахікардія
- Синдром Вольфа-Паркінсона-Уайта
- Подовжений або вкорочений інтервал QT
- Синдром ранньої реполяризації
- Синдром Бругада
- Негативні зубці Т в правих прекардіальних відведеннях, хвилі епсілон та пізні шлуночкові потенціали, на основі якої можна запідозрити наявність аритмогенної правошлуночкової кардіоміопатії

Більші можливості щодо діагностики аритмогенних синкопе має холтерівське моніторування ЕКГ. З одного боку тривале моніторування ЕКГ збільшує ймовірність зареєструвати зміни на ньому під час синкопального стану, з іншого – аналіз варіабельності серцевого ритму дає можливість встановити стан вегетативної нервової системи, що важливо для діагностики передумов для рефлекторних синкопе та синкопе внаслідок ортостатичної гіпотензії. За рекомендаціями Європейського кардіологічного товариства, холтерівське моніторування ЕКГ призначається пацієнтам із частими синкопами (1 раз в тиждень та частіше) на 24-48 годин, в окремих випадках до 7 діб. Діагностичні критерії щодо моніторування ЕКГ наведені в таблиці

Діагностичні критерії синкопе аритмогенної природи при добовому моніторингу ЕКГ

- Моніторування ЕКГ є діагностичним коли виявлено кореляцію між синкопе та аритмією (бради- чи тахіаритмією)
- При відсутності такої кореляції, моніторування ЕКГ є діагностичним при виявленні періодів Мобітц II чи АВ-блокади III ступеня, шлуночкової асистолії ≥ 3 сек (виключення можуть становити пацієнти, що приймають препарати із негативною хронотропною дією, професійні спортсмени, під час сну) або раптової тривалої суправентрикулярної чи вентрикулярної тахікардії. Відсутність аритмії під час синкопе виключає аритмогенну її природу.
- Пресинкопе на тлі відсутності на ЕКГ суттєвої аритмії не є підставою для остаточного діагнозу
- Асимптоматичні аритмії, крім наведених вище, не є підставою для остаточного діагнозу
- Синусова брадикардія (за відсутності синкопе) не є підставою для остаточного діагнозу

Отже, місце холтерівського моніторування ЕКГ у визначенні причин синкопе полягає здебільшого у виявленні аритмогенних синкопе у пацієнтів із відносно частими епізодами втрати свідомості та виявленні фону для розвитку рефлекторних синкопе внаслідок ортостатичної гіпотензії. Холтерівське моніторування також може допомогти у встановленні діагнозу психогенного псевдозомління у пацієнтів із частими симптомами без будь-яких ЕКГ-знахідок під час втрати свідомості.

У Японській клінічній настанові щодо ювенільної ортостатичної дисрегуляції (2009) також запропоновано анамнестичні критерії діагностики синкопе при ортостатичній дисрегуляції (на фоні ортостатичної гіпотензії та вазовагальної природи)

Анамнестичні критерії діагностики синкопе при ортостатичній дисрегуляції

≥ 3 великих критеріїв, або 2 великих та ≥ 1 малий критерій, або 1 великий критерій та ≥ 3 малих критеріїв
Великі критерії: А. Схильність до головокружіння під час стояння Б. Схильність до зомління у стоячому положенні, що в тяжких випадках призводить до падіння В. Нудота при прийманні гарячого душу/ванни або у неприємних ситуаціях Г. Відчуття серцебиття та/чи задишка після незначного фізичного навантаження Д. Складнощі при підйомі з ліжка
Малі критерії: А. Блідість Б. Анорексія В. Періодичні напади абдомінальних кольок Г. Втомлюваність Д. Часті головні болі Е. Закачування в транспорті

В інструментальній діагностиці вазовагальних синкопе та ортостатичної гіпотензії «золотим стандартом» є тілт-тест. Для даного дослідження використовують стіл, що змінює

положення від горизонтального до вертикального та дозволяє фіксувати пацієнта для попередження травматизації при виникненні зомління. Хворого переводять у близьке до вертикального положення, проводять моніторинг пульсу та артеріального тиску. Найбільш визнаними є Вестмінстерський протокол та Італійський протокол із медикаментозною стимуляцією.

Вестмінстерський протокол. Тест виконується в тихій затишній кімнаті з неясним освітленням, натщесерце. Під час дослідження проводиться моніторинг електрокардіограми та артеріального тиску. Головний кінець столу піднімають на 60°. Завершують тілт-тест при індукції непритомності або пресинкопального стану. За відсутності синкопе максимальна тривалість ортостаза становить для дітей до 12 років – 30 хвилин, старше 12 років – 40 хвилин (Н.В. Нагорная та ін., 2009).

Італійський протокол з медикаментозною стимуляцією. При відсутності ефекту від стандартного протоколу для того, щоб досягти синкопального чи пресинкопального стану в кінці періоду пасивного ортостазу (30-40 хвилин), використовують нітрогліцерин поки пацієнт знаходиться у вертикальному положенні. Після сублінгвального прийому нітрогліцерину (таблетки 300 або 400 мкг) пацієнт залишається в тому ж положенні ще протягом 20 хвилин. Сублінгвальний нітрогліцерин у спреї (400 мкг), діє більш швидко, ніж таблетки, після чого пацієнту необхідно залишатися в попередньому положенні лише 10 хвилин (Н.В.Нагорная та ін., 2009).

Вазовагальне сикопе характеризується нормальною первинною адаптацією серцево-судинної системи до ортостазу (збільшення частоти серцевих скорочень на 5-30 уд/хв та не перевищує 120 уд/хв., немає падіння АТ) із наступним виникненням гіпотензії та/або брадикардії/асистолії, що супроводжується синкопе. Види вазовагального синкопе та критерії їх діагностики за даними тілт-тесту приведені в таблиці 12.8 (Н.В. Нагорная та ін., 2009).

Критерії діагностики різних видів вазовагальних синкопе

Змішаний тип (тип 1) Характеризується нормальною первинною реакцією на ортостаз та тривалими стабільними показниками АТ та ЧСС протягом ортостазу. Під час синкопе різке зниження АТ передують помірному зниженню ЧСС. ЧСС не знижується нижче 40 уд/хв.
Кардіоінгібіторний тип (тип 2) <ul style="list-style-type: none">• Тип 2А. Нормальна первинна реакція на ортостаз. Спочатку виникає зниження АТ, потім виникає синкопе на фоні падіння ЧСС нижче 40 уд/хв більш ніж на 10 сек та/або асистолії більше 3 сек.• Тип 2Б. Нормальна первинна реакція на ортостаз. Одночасне виникнення асистолії та падіння АТ під час синкопе.
Вазодепресорний тип (тип 3) Характеризується нормальною первинною реакцією на ортостаз, виникненням синкопе на фоні значного падіння АТ та можливим падінням ЧСС не більше ніж на 10% від вихідного рівня.

Ортостатична гіпотензія характеризується відсутністю нормальної ортостатичної адаптації відразу при переході в положення ортостазу. Тобто від самого початку тиск пацієнта не може підтримуватись вазоконстрикцією, що призводить до прогресуючої гіпотензії, що

може закінчуватися зомлінням, проте необов'язково. У багатьох пацієнтів при ортостазі виникає пресинкопальний стан (головокружіння, потемніння в очах, слабкість тощо) без зомління. Усі порушення адаптації серцевосудинної системи до ортостазу із виникненням пресинкопального або синкопального стану називають загальним терміном «ортостатична непереносимість».

Ортостатична непереносимість може діагностуватися як за допомогою тілт-тесту, так і звичайної кліноортостатичної проби.

До типів ортостатичної непереносимості згідно даних тілт-тестування відносяться (Н.В.Нагорная та ін., 2009):

- **Класична ортостатична гіпотензія** характеризується протягом перших трьох хвилин ортостазу падінням САД на 20 мм рт.ст. і більше, а ДАД на 10 мм рт.ст. і більше, симптоми ортостатичної непереносимості виникають в період не раніше перших 30 секунд, проте не пізніше кінця 3-ї хвилини.

- **Рання ортостатична гіпотензія** виникає частіше у молодих людей і характеризується падінням АТ більш ніж на 40 мм рт.ст. відразу після переходу в ортостаз, відновленням АТ та зникненням симптомів за перші 30 сек. Саме ранньою ортостатичною гіпотензією може пояснюватися головокружіння та синкопе у підлітків при різкому переході у вертикальне положення.

- **Синдром постуральної ортостатичної тахікардії** діагностується при відсутності синкопе, але зростанні ЧСС при переході в ортостаз більш ніж на 30 уд/хв або більше 120 уд/хв. АТ при цьому часто знижується, виникають симптоми ортостатичної непереносимості.

- **Хронотропна недостатність** виникає при неможливості компенсаторного збільшення ЧСС при переході в ортостаз. При цьому ЧСС збільшується менш ніж на 5 уд/хв, АТ прогресивно знижується, виникають симптоми ортостатичної непереносимості. Тілт-тест вимагає наявності коштовної апаратури, спеціально навченого персоналу та доступний далеко не у всіх навіть спеціалізованих закладах. Саме тому для Японської клінічної настанови щодо ювенільної ортостатичної дисрегуляції (2009) був розроблений протокол проведення тесту із кліноортопробою, який є простим, широкодоступним та, в той же час, дозволяє віддиференціювати основні типи ортостатичної непереносимості.

Ведення пацієнтів. Складається з невідкладної допомоги при зомлінні та протирецидивної терапії синкопального стану (D.Hurst et all, 2015). Невідкладна допомога при синкопе рефлекторного генезу або на фоні ортостатичної гіпотензії надається наступним чином:

1. Надати хворому горизонтального положення із припіднятими нижніми кінцівками на 30°.
2. Впевнитися у прохідності дихальних шляхів, надати доступ свіжого повітря, ослабити будь-які елементи одягу, що тиснуть (комірець, пасок).
3. Забезпечити рефлекторні впливи (нашатирний спирт, збризкати обличчя холодною водою)

4. При важкій непритомності із значною гіпотонією показано введення 1% р-ну мезатона п/ш (0,1 мл/рік життя, але не більше 1 мл)

5. При вираженій брадикардії вводять 0,1% р-н атропіну п/ш 0,05 мл/кг максимум 1 мл.

При кардіогенному синкопе допомога надається згідно протоколів лікування відповідних станів. За даними Європейського товариства кардіологів протирецидивна терапія для рефлекторного та синкопе при ортостатичній гіпотензії має наступні пункти:

1. Інформування пацієнта та його батьків про можливий ризик травматизації під час синкопе.

2. При наявності передвісників, навчання пацієнта розпізнаванню та профілактиці гіпотензії, синкопе та травматизму (знати тригери та уникати їх, завчасно зайняти сидяче або лежаче положення, використовувати фізичні методи протитиску)

3. При тяжких та частих доведених кардіоінгібіторних синкопе можливо розглянути питання про імплантацію кардіостимулятора.

При ортостатичній гіпотензії додатково:

4. Збільшення пиття до рівня «спортивного» до 2-3 літрів за день.

5. Спати із головою піднятою на 10° на ліжку.

6. Проводити тілт-тренування (щоденно: ставати спиною до стіни, підшви ставити на відстані 10-15 см від стіни, а спиною до неї притулятися, стояти у такому положенні, починаючи від 5 хв та поступово доводячи час методом тренування до 30 хв).

7. Носити тугі штани, панчохи (для стиснення вен нижніх кінцівок та зменшення депонування в них крові при переході у вертикальне положення).

В рекомендаціях щодо діагностики та лікування синкопе Європейського кардіологічного товариства (2009) зазначено, що єдиними препаратами що доведено мають позитивний вплив на стан хворих при рефлекторних синкопальних станах і ортостатичній гіпотензії є флудрокортизон (мінералокортикоїд, що збільшує ОЦК) та мідодрин (вазопресор). В наведених рекомендаціях зазначено, що профілактичний вплив бета-блокаторів не доведений та їх використання не рекомендується при рефлекторному та синкопе при ортостатичній гіпотензії. В той же час у Японській клінічній настанові щодо ювенільної ортостатичної дисрегуляції (2009) рекомендовано профілактичне призначення пропранололу в дозі 10 мг одноразово рано вранці для дітей віком 7-12 років та 10 мг двічі на день рано вранці та ввечері для підлітків.

Судинна недостатність

Непритомність (синонім – syncopе, синкопе, зомління) визначають як раптову короткочасну втрату свідомості, зумовлену транзиторними гострими порушеннями мозкового кровообігу на фоні вегетативного пароксизму – гострого нападу захворювання.

Здебільшого в дітей синкопе виникають у разі:

- 1) порушення нервової регуляції судинного тону (вагальні, вазовагальні, ортостатичні, синокаротидні, рефлекторні, ситуаційні, за гіпервентиляційного синдрому);
- 2) порушення серцевої діяльності за наявності:
 - брадиаритмії (атріо-вентрикулярна блокада II–III ступеня з нападами Морганьї – Адамса – Стокса, синдром слабкості синусового вузла);
 - тахіаритмії (пароксизмальна тахікардія, миготлива аритмія);
 - аортальних вад;
 - задишково-ціанотичного нападу за тетради Фалло з різким зменшенням насичення гемоглобіну киснем;
- 3) порушення гомеостазу (різноманітні інтоксикації, гіпоглікемія, гіпокальціємія, голодування);
- 4) цереброваскулярних порушень;
- 5) кровотеч;
- 6) зменшенні вмісту кисню в повітрі.

Невідкладна допомога:

- 1) покласти дитину в горизонтальне положення з дещо піднятими ногами та опущеною головою;
- 2) розстібнути, послабити елементи одягу, які можуть стискати тіло;
- 3) забезпечити доступ свіжого повітря чи кисневу підтримку (за необхідності);
- 4) побризкати на обличчя холодною водою, поплескати по щоках вологим рушником, серветкою;
- 5) використати подразнювальні вазомоторні засоби – дати вдихнути пари нашатирного спирту, оцту;
- 6) розтерти тіло, обкласти грілками;
- 7) за відсутності ефекту у разі глибокого синкопе рекомендовано:
 - ввести підшкірно 10 % розчин кофеїну-бензоату дозою 0,1 мл/рік життя;
 - ввести підшкірно розчин кордіаміну дозою 0,1 мл/рік життя;
 - за наявності низького тиску потрібно ввести внутрішньовенно (в/в) струминно 1 % розчин мезатону дозою 0,1 мл/рік життя чи в/в краплинно на 5 % глюкозі;
 - за гіпоглікемії ввести в/в струминно 20–40 % глюкозу в дозі 2 мл/кг;
 - за вираженої брадикардії, нападу Морганьї – Адамса – Стокса проводяться первинні реанімаційні заходи: закритий масаж серця; штучна вентиляція легень за необхідності; введення в/в струминно 0,1 % розчину атропіну дозою 0,01 мл/кг;

- після появи свідомості хворого не можна відразу ж піднімати, а потрібно напоїти гарячим чаєм, заспокоїти.

Колапс (лат. *collapsus* – звалений) – загрозна для життя гостра судинна недостатність, яка характеризується різким зниженням тону судин, зменшенням об'єму циркулюючої крові, ознаками гіпоксії мозку та пригніченням життєво важливих функцій організму. Розвитку колапсу, шоку може передувати синкопе.

Умовно виокремлюють три варіанти колапсу: симпатикотонічний, ваготонічний, паралітичний.

Основні причини колапсу в дітей:

- гострі інфекції з тяжким перебігом (кишкові інфекції з проявами токсико-ексикозу, респіраторні інфекції з нейротоксикозом, ускладнені пневмонії, пієлонефрити та ін.);
- гострі гіповолемічні стани (кровотеча, зневоднення);
- гостра наднирникова недостатність;
- зниження серцевого викиду (аритмії, тампонада серця);
- передозування гіпотензивними препаратами, отруєння наркотичними, седативними засобами;
- тяжкі травми;
- дія фізичних чинників, наприклад, високої температури (тепловий удар, перегрів);
- у пубертатному періоді, особливо в дівчаток, можливий ортостатичний, емоційний колапс;
- недостатність кисню у вдихуваному повітрі в умовах високогір'я (гіпоксичний колапс).

Невідкладна допомога

- 1) надати дитині горизонтальне положення з дещо закинутою опущеною головою;
- 2) забезпечити притік свіжого повітря, зняти одяг, що стискає, провести ревізію ротоглотки;
- 3) за симпатикотонічного колапсу:
 - зняти периферійний спазм внутрішньом'язовим або в/в введенням (обережно з контролем АТ): 2 % розчину папаверину дозою 0,1 мл/рік життя або 0,25 % розчину дроперидолу дозою 0,05–0,1 мл/кг;
 - за наявності нейротоксикозу, гострої надниркової недостатності необхідне раннє введення глюкокортикоїдів (внутрішньом'язово, в/в): краще гідрокортизону дозою 4 мг/кг або преднізолону дозою 1–2 мг/кг;

4) за ваготонічного чи паралітичного колапсу:

– забезпечити венозний доступ із метою корекції об'єму циркулюючої крові реополіглюкіном, 0,9 % розчином натрію хлориду або розчином Зінгера з розрахунку 10–20 мл/кг; а за значного зниження АТ – і плазморозширювальними засобами (декстран-40, гідроетилкрохмаль, рефортан) дозою 10–20 мл/кг на рік життя;

– гормональні препарати в/в або внутрішньом'язово: гідрокортизон дозою 10–20 мг/кг/добу або преднізолон дозою 5–10 мг/кг/добу, або дексаметазон дозою 0,3–0,6 мг/кг/добу за декілька прийомів;

– якщо зберігається артеріальна гіпотензія, то повторно ввести в/в краплинно 0,9 % розчин натрію хлориду чи розчин Рінгера в об'ємі 10 мл/кг, реополіглюкіну в об'ємі 10 мл/кг; в/в – 1 % розчин мезатону дозою 0,1 мл/рік життя або в/в краплинно – 0,2 % розчин норадреналіну на глюкозі дозою 0,1 мл/рік життя (50–100 мл 5 % розчину). Інфузію проводять із контролем ЧСС, АТ, діурезу.

– за неефективності вжитих заходів – ввести в/в титровано допамін, починаючи з 3–5 мкг/кг/хв із постійним контролем ЧСС та АТ.

– серцево-легенева, церебральна реанімація за необхідності.

Після надання невідкладної допомоги необхідна госпіталізація у відділення реанімації, блок інтенсивної терапії для подальшого лікування з урахуванням причин виникнення колапсу. Тривалий колапс у разі значного порушення периферійного кровообігу набуває ознак шоку і потребує активніших лікувальних дій.

Анафілактичний шок у разі введення різних алергенів, наприклад медикаментів, може тривати від декількох хвилин до доби та більше, що залежить від кількості введеного алергену.

Травматичний шок має так звану еректильну фазу, за якої хворий збуджений, часто страждає від болю, водночас АТ може бути підвищеним. Дещо пізніше виникають явища судинної недостатності.

За інфаркту міокарда судинна недостатність може поєднуватися із серцевою недостатністю та застоєм у малому колі кровообігу.

МІНСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Смійан

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 16</i>	Кардіологічні аспекти синдрому вегетативної дисфункції
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Синдром вегетативної дисфункції Синдром вегетативної дисфункції у дітей: міфи та реальність
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми.

Останнім часом значно підвищилася зацікавленість лікарів-педіатрів до розуміння суті вегетативних дисфункцій, перебіг яких супроводжується функціональними розладами багатьох органів і систем дитячого організму. Але, незважаючи на численні дослідження, проведені останніми роками, і дотепер залишаються дискусійними питання не лише термінології, класифікації, патогенезу, а й навіть правомірності поставлення клінічного діагнозу вегетативної дисфункції як основного захворювання, а також застосування ефективних засобів її лікування. Усе це створює великі труднощі для практикуючих лікарів-педіатрів при розпізнаванні вегетативних дисфункцій і формулюванні діагнозу, виборі найбільш оптимальної терапії, проведенні ефективних профілактичних заходів та якісної диспансеризації хворих.

Загальна мета – усвідомити важливість ранньої діагностики та профілактики цих захворювань, діагностувати вегетативні дисфункції у дітей та розробляти плани лікування для пацієнтів, визначити підходи до лікування.

Конкретні цілі

знати: будову та функції вегетативної нервової системи, включаючи симпатичну та парасимпатичну гілки, форми та класифікації вегетативної дисфункції, клінічні симптоми, які можуть супроводжувати вегетативну дисфункцію, методи діагностики вегетативної дисфункції, включаючи ортостатичний тест, моніторинг серцевого ритму, вимірювання артеріального тиску та інші функціональні дослідження.

вміти: діагностувати вегетативну дисфункцію у дітей на підставі клінічних симптомів, об'єктивного обстеження та результатів діагностичних тестів, розробляти індивідуальні плани лікування та управління вегетативною дисфункцією у дітей, враховуючи їхні вікові особливості та фактори ризику, методів консервативного лікування вегетативної дисфункції, включаючи призначення лікарських засобів та фармакотерапії, які можуть покращити роботу вегетативної нервової системи.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань, самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.		

1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у соматичному відділенні, огляд дітей з вегетативною дисфункцією, аналіз історій розвитку, розв'язання ситуаційних задач)	1,5 год.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у відділенні фізіології новонароджених, реанімації новонароджених.
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки		Ситуаційні задачі.	
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Кардіологічні аспекти синдрому вегетативної дистонії

Синдром вегетативної дисфункції у дітей: міфи та реальність

Дисбаланс ВНС, або синдром вегетативної дисфункції (СВД), – це патологічний стан, який характеризується порушенням вегетативної регуляції функцій внутрішніх органів, судин, обмінних процесів. Ці зміни можуть бути первинними та вторинними, супроводжуватися як функціональними, так і морфологічними наслідками. У Міжнародній класифікації хвороб 10-го перегляду ці стани позначені кодом G90.

Досі існує хибна думка, що синдром вегетативної дисфункції у дітей виникає внаслідок незрілості їхньої ВНС і є транзиторним станом, який не потребує лікарського втручання та регресує самостійно. Проте симптоми, які супроводжують патологію, істотно погіршують якість життя дитини, негативно впливають на успішність, сон, а також характеризуються несприятливими віддаленими наслідками, зокрема з боку серцево-судинної системи.

СВД слід розглядати як поліморфну патологію, при якій страждають різні органи та системи, проте домінуюча роль у клінічній картині відводиться розладам серцево-судинної

системи. У клінічній практиці також використовують такі синоніми СВД, як «вегетосудинна дистонія», «нейроциркуляторна дистонія», «нейроциркуляторна астения».

Частота та поширеність вегетативних дисфункцій (ВД) у дітей та підлітків значна. У середньому ВД виявляється практично у кожного третього школяра та підлітка. За даними деяких авторів, на прийомі у педіатра 50–75% пацієнтів із неінфекційною патологією складають діти із ВД.

На відміну від моногенних спадкових хвороб, що розвиваються на основі мутації єдиного гена, полігенно успадковані хвороби обумовлені сумарним (адитивним) ефектом кількох малих генних мутацій при несприятливому впливі факторів зовнішнього середовища (живлення, стреси, кліматичні умови, інфекції). З цим пов'язана їхня складна багатofакторна природа і непокора при спадкуванні класичним законам Менделя. Важлива роль розвитку та становленні більшості цих захворювань належить чинникам довкілля.

Полігенно успадковані захворювання називають також «хворобами із сімейною схильністю». До них відноситься більшість серцево-судинної патології, зокрема артеріальна гіпертензія (АГ), ішемічна хвороба серця, атеросклероз з його клініко-морфологічним поліморфізмом, а також хвороби шлунково-кишкового тракту та гепатобіліарної системи, виразкова хвороба 12-палої кишки, та гастродуоденітів, синдром подразненого кишечника, жовчнокам'яна хвороба, хронічні форми панкреатиту, переважна більшість хвороб сечової системи, алергічні та аутоімунні захворювання.

В останні роки досягнуто певних успіхів у пошуку маркерів сімейної схильності до ревматизму, більшості системних захворювань сполучної тканини (системний червоний вовчак, ювенільний ревматоїдний артрит, ювенільна склеродермія та ін.), онкогематологічним захворюванням, ряду хвороб шкіри.).

Нерідко першими чи початковими провісниками захворювань із сімейною схильністю є вегетативні розлади регуляції функціонування багатьох органів та систем, що з часом призводить до порушення метаболічних функцій на органному чи системному рівнях.

У Міжнародній класифікації хвороб X перегляду (МКХ-10) порушення, що відповідають ВД, розглядаються у рубриках:

F 45.3. Соматоформна дисфункція вегетативної нервової системи;

G 90 Розлади вегетативної нервової системи:

G 90.8 Інші розлади вегетативної (автономної) нервової системи.

G 90.9 Розлади вегетативної (автономної) нервової системи неуточнені.

Велика кількість інформації з цієї теми не виключає існування певних міфів як серед пацієнтів, так і серед лікарів-практиків. Синдром вегетативної дистонії включає прояви всіх форм порушення вегетативної регуляції. Вегетативну дистонію називають синдромом тому, що, як правило, вегетативні розлади - це вторинні прояви різних форм патології.

На цьому занятті ми спробуємо зробити спробу визначити сутність СВД у дітей і розвіяти міфи, що найчастіше зустрічаються, щодо даної проблеми.

Міф перший: СВД не є самостійною нозологічною одиницею. Однак згідно МКХ-10 у класі «Хвороби нервової системи», у блоці «Інші порушення нервової системи», як зазначалося вище, під кодом G90.8 є визначення «Інші розлади вегетативної (автономної) нервової системи», що означає СВД.

Міф другий: СВД – набуття ХХ століття. Насправді вивчення функціональної патології, що виявляється розладами серцевої діяльності, сягає корінням у ХІХ століття, коли в 1871 р. Дж.М. Так Коста (1833–1900), американський терапевт, описав «збудливе серце» молодих солдатів, що у Громадянській війні США, назване синдромом Так Коста. У нашій країні основи вивчення фізіології та клініки вегетативної нервової системи (ВНС) заклали такі видатні вчені, як С.П. Боткін, І.М. Сеченов, І.П. Павлов, Л.А. Орбелі, А.П. Сперанський, К.М. Биків. У 1916 р. російський вчений В.Ф. Зеленський у «Клінічних лекціях» описав симптоматику неврозу серця. Сучасними уявленнями про організацію ВНС, а також клінічної вегетології ми багато в чому завдячуємо вченим, які працювали в ХХ ст. Лікар ХХІ століття, зустрівшись із проблемами ВД, не може обійтися без робіт А.М. Вейна та Н.А. Білоконь, у яких можна знайти роз'яснення практично з усіх клінічних випадків.

Міф третій: основу ВД лежить посилення активності одного відділу з допомогою придушення іншого. Дане уявлення – «принцип ваг» – відображає правило подвійної іннервації, при якій симпатична та парасимпатична системи надають протилежний вплив на робочий орган (розширення та звуження судин, почастищення та уповільнення серцевого ритму, зміна просвіту бронхів, перистальтика та секреція органами шлунково- . Однак у фізіологічних умовах посилення впливів одного з відділів ВНС призводить до компенсаторної напруги в регуляторних механізмах іншого, що переводить систему на новий рівень функціонування, відновлюючи відповідні гомеостатичні параметри. Найважливішу роль цих процесах грають як надсегментарні освіти, і сегментарні вегетативні рефлексії. У стані перенапруги, зриву адаптації порушується регуляторна функція та, відповідно, посилення активності одного відділу не призводить до відповідних змін з боку іншого, що клінічно проявляється симптомами ВД.

Міф четвертий: провідна роль етіології ВД належить стресу. Насправді СВД поліетиологічний, при цьому серед безлічі причин можна виділити як уроджені, так і набуті особливості:

- Спадково-конституційні особливості діяльності ВНС (аутосомно-домінантний тип успадкування);
- несприятливий перебіг вагітності та пологів, що сприяє порушенню дозрівання клітинних структур надсегментарного апарату, натальним травмам ЦНС та шийного відділу хребта (гіпертензійно-гідроцефальний синдром, вертебрально-базиллярна недостатність);
- психоемоційні особливості дитини: підвищена особистісна тривожність, депресивні порушення, іпохондрична фіксація на стані власного здоров'я;
- психоемоційна напруга (патологічні внутрішньосімейні відносини, неправильна виховна тактика, включаючи гіперопіку, конфліктні ситуації у шкільному оточенні, перебування у девіантних неформальних групах);
- постнатальні ушкодження ЦНС (травми черепа, пухлини, інфекції);

– розумова та фізична перевтома (заняття у спеціалізованих школах, спортивних секціях за участю у змаганнях);

- гіпокінезія (малорухливий спосіб життя, що призводить до різкого зниження толерантності до динамічних навантажень);

– гормональний дисбаланс (пре- та пубертатний період, вроджені та набуті захворювання залоз внутрішньої секреції);

– гострі та хронічні інфекційні та соматичні захворювання, осередки інфекції (тонзиліт, карієс зубів, гайморит);

– патологічний вплив продуктів горіння тютюну, пивної алкоголізації, токсико- та наркоманії, що призводить до дестабілізації вегетативної нервової системи внаслідок токсичного та психоневротичного впливу;

- Інші причини розвитку ВД: шийний остеохондроз, оперативні втручання та наркоз, несприятливі метеорологічні умови, надмірна маса тіла, захоплення переглядом телепередач, комп'ютерними іграми.

Міф п'ятий: клінічно СВД проявляється переважним ураженням серцево-судинної системи. Справді, серцево-судинні прояви («дистонія») є при різних варіантах ВД. Однак у діагностиці слід пам'ятати та враховувати інші численні клінічні прояви даної патології: стан шкірних покривів, порушення терморегуляції, цефалгії, зміни з боку дихальної системи аж до гіпервентиляційного феномену (псевдоастматичний напад), симптоми дисфункції шлунково-кишкового тракту та диспепту. , порушення сечовипускання

Для практикуючого лікаря досить складними щодо діагностики є такі клінічні прояви, як вегетативні пароксизми («панічні атаки», «вегетативний криз»), критеріями яких є пароксизмальність, полісистемні вегетативні симптоми, емоційно-афективні розлади. У дитячому віці відзначається переважання у структурі нападу вегетативно-соматичних проявів над власне панічними, емоційними переживаннями, у міру дорослішання дитини зменшується вагальна спрямованість реакцій, зростає симпатичний компонент у пароксизмах, відбиваючи загальну інтенсифікацію гуморальної ланки регуляції. Недостатньо вивченою проблемою в дитячій вегетології, при особливій значущості та високій поширеності (від 15 до 50% дітей та підлітків, за даними І.В. Леонтєвої, мали в анамнезі як мінімум одну непритомність), залишаються синкопальні стани: вазовагальні, ситуаційні, навантажувальні та ортостатичні, патологічні механізми яких включають вегетативні компоненти.

Міф шостий: клінічні прояви ВД характерні лише для підліткового віку. ВД одна із найпоширеніших захворювань серед підлітків, частота їх у популяції хлопчиків, за даними різних авторів, коливається від 54,6% до 72,6%, серед дівчаток – від 62,4% до 78,2%.

Побічно про стан захворюваності можна судити і за кількістю публікацій з цієї проблеми серед дітей різного віку: кількість статей про прояви СВД у підлітковому віці більш ніж у 7 разів перевищує кількість публікацій про клінічні особливості синдрому у новонароджених.

Загальна характеристика вегетативної нервової системи

ВНС забезпечує іннервацію внутрішніх органів, судин та залоз внутрішньої секреції. ВНС характеризується відсутністю суворої сегментарності свого формування, та її нервово-волокнистий компонент, що з безлічі нервових провідників, з'єднує внутрішні органи з ЦНС, оскільки синаптичні контакти між окремими ланками рефлекторної дуги розташовуються і ЦНС, й у периферичних гангліях.

ВНР побудована за ієрархічним принципом: від ЦНС до периферії. Вона представлена вегетативними нервовими вузлами (гангліями) з властивим їм місцезнаходженням, формою, розмірами, джерелами кровопостачання та іннервації, а також нейронним (нейроцит) та волокнистим компонентами, що виконують роль провідників вегетативного імпульсу від ЦНС до периферичних структур (орган, клітина).

Центри ВНС розташовані у спинному та головному мозку. Їх поділяють на надсегментарні (вищі) та сегментарні (нижчі). Надсегментарні вегетативні центри зосереджені в корі півкуль головного мозку, у підкіркових структурах (гіпоталамус та ін), у мозочку та в стовбурі мозку. Особливе місце серед вищих вегетативних центрів займає лімбічна система, представлена комплексом структур середнього, проміжного та кінцевого мозку, які здійснюють інтеграцію вегетативних, соматичних та емоційних реакцій. До лімбічної системи відносяться мигдалеподібне тіло, мозкова смужка таламуса, гіпоталамус, гіпокамп, склепіння, соскоподібні тіла.

Сегментарні (нижчі) центри включають нейрони в основному за своїм знаходженням в рефлекторній дузі - вставкові. За топографічним розташуванням вони можуть поділятися на мозкові (в ЦНС – середньомозкові та бульбарні) та спинномозкові (попереково-грудні та крижові).

Периферичні центри ВНС забезпечують іннервацію внутрішніх органів та представлені своєрідними місцевими вегетативними центрами (нервовими клітинами, рецепторами). Основні функції периферичних центрів контролюються ЦНС, проте дослідження останніх років переконливо довели, що рефлекторні дуги у своєму функціонуванні здатні на автономність, тобто. можуть підтримувати щодо узгоджену (або неузгоджену) діяльність внутрішніх органів у разі порушення зв'язків із ЦНС. Це пояснює виникнення осередкових (органних) вегетативних порушень. Ймовірно, порушення формування в онтогенезі органних периферичних вегетативних центрів лежить в основі схильності до хвороби того чи іншого органу-мішені, а патологічний процес починає розвиватися із СВД. Не виключено, що така вроджена «дефектність» місцевих вегетативних центрів може мати і спадковий характер, виявляючись через особливості основних субодиниць центрів (аферентних або еферентних нейронів). Виділяють дві основні ланки ВНС – симпатичну та парасимпатичну. Симпатичні нерви здатні збуджувати (підсилюють) діяльність органів, а парасимпатичні – гальмують її (табл. 1). Ланки ВНС відрізняються медіаторами – речовинами, що забезпечують передачу нервового імпульсу в синапсах (міжнейрональних та нейротканинних контактах). Парасимпатична ланка ВНС здійснює свій вплив через медіатор – ацетилхолін, а симпатична – через норадреналін та адреналін. Регуляція вегетативних функцій в організмі (в т.ч. на органному рівні) відбувається завдяки узгодженій дії симпатичних та парасимпатичних нервів, а також за участі анімальної нервової системи.

Вплив симпатичних та парасимпатичних нервів на функції органів

(Лобко П.І., Мельман Є.П. та ін., 1988)

Орган	Вегетативна нервова система	
	симпатична	парасимпатична
Зіниці	Розширює	Звужує
Залози (крім потових)	Послаблює секрецію	Посилує секрецію
Потові залози	Посилує секрецію	Не іннервує
Серце	Причасшає та посилює серцебиття	Уріджує та послаблює серцебиття
Гладка мускулатура внутрішніх органів (бронхів, шлунково-кишкового тракту, сечового міхура)	Розслаблює	Скорочує
Судини (крім коронарних)	Звужує	Не іннервує
Коронарні судини	Розширює	Звужує
Сфінктери	Посилує тонус	Розслаблює

У процесі еволюції (розвитку) організму з єдиної примітивної нервової трубки виділилися два її відділи – вегетативний та анімальний.

Становлення анімального нервового апарату пов'язані з розвитком почуттів та довільної (неисчерченной) мускулатури, а вегетативного – з еволюційними змінами внутрішніх органів, судин, залоз внутрішньої секреції. Виділення цих двох відділів нервової системи підкреслює лише їхню спеціалізацію та збереження інтегруючої та координуючої ролі ЦНС як основи цілісності організму.

Анімальна нервова система – це довільні м'язові скорочення та функції органів чуття (зір, слух, нюх, смак, дотик).

Вегетативний та анімальний відділи нервової системи (під контролем ЦНС) діють узгоджено, забезпечуючи організму пристосувальні реакції відповідно до змін умов зовнішнього та внутрішнього середовища.

ВНС та анімальна нервова система координують діяльність внутрішніх органів, що може виявлятися у вигляді низки рефлексів.

Вісцero-вісцeralьні рефлексии характеризуються тим, що при підвищенні активності одного органу може сповільнюватись функція іншого. Наприклад, подразнення кишечника спричиняє зниження частоти серцевих скорочень. Цим пояснюється те що, що з низки хворих під час операцій на органах черевної порожнини може виникнути асистолія.

Розуміння суті вісцero-соматичних рефлексів пояснює, чому при подразненні внутрішніх органів порушується стан системи почуттів (біль). Наприклад, при стенокардії болю мають іррадіюючий характер (плечо, шия, живіт, рука і т.д.).

Взаємодія вегетативного та анімального відділів нервової системи відбувається і на кшталт сомато-вісцeralьних рефлексів, які проявляються зміною функціонування внутрішніх органів при подразненні соматичних структур. Наприклад, збудження деяких шкірних точок

(зон) викликає зміну артеріального тиску (АТ), ритму серцевих скорочень, частоти дихання тощо.

Знання фізіологічних принципів описаних вище типів рефлексів в організмі людини лежить в основі цілого ряду лікувальних методик, що використовуються на практиці: фізіотерапія, акупунктура, рефлексотерапія, точковий масаж, застосування ряду відволікаючих процедур та ін.

Усі типи рефлексів «замикаються» лише на рівні ЦНС, на нейронах, що під впливом структур лімбічної системи. Завдяки цьому вегетативні, анімальні та емоційні реакції координуються та реалізуються у вигляді цілеспрямованих поведінкових реакцій людини.

Ієрархічний принцип структури ВНС пояснює і той факт, що чим вище становище вегетативного центру в цій ієрархії, тим ширша і значніша сфера його впливу і навпаки. Таким чином, вищі вегетативні центри (гіпоталамус, гіпокамп та ін) координують як вегетативні, так і анімальні функції в організмі людини. Сегментарні вегетативні центри керують або окремими вегетативними функціями (дихання, кровообіг, травлення тощо), або функціональною активністю окремих внутрішніх органів (шлунок, серце, кишечник тощо). Ще менша (тільки на органному рівні) сфера впливу місцевих вегетативних центрів.

Реакції, викликані вищими центрами ВНС, здійснюються багатоступінчасто і мають дифузний характер, охоплюючи орган, чи залучаючи до процесу цілу систему органів.

Етіологія та патогенез вегетативної дисфункції

ВД - це комплекс порушень вегетативної регуляції внутрішніх органів, залоз внутрішньої секреції, серцево-судинної системи, шлунково-кишкового тракту, органів дихання і т.д. у структурах та функціях центральної та периферичної ланок ВНС.

До факторів ризику розвитку ВД у дітей та підлітків слід відносити фенотипічні особливості ВНС (початковий вегетативний тонус – ІВТ): із загальним переважанням або симпатичних або парасимпатичних впливів.

Критерії діагностики вихідного вегетативного тону

Діагностичний критерій	Вихідна симпатикотонія	Вихідна ваготонія
Шкіра	Бліда	Схильність до почервоніння
Судинний малюнок	Норма	Мармуровість, ціаноз
Сальність	Знижена	Підвищена, вугрева висипка
Потовиділення	Зменшено	Підвищено
Сальність	Знижена	Підвищена, вугрева висипка
Потовиділення	Зменшено	Підвищено
Дермографізм	Рожевий, білий	Червоний, стійкий
Мерзлякуватість	Норма	Підвищена
Перенесення душних приміщень	Норма	Погане
Спрага	Підвищена	Знижена
Частота серцевих скорочень (ЧСС)	Підвищена	Знижена

Непритомність	Рідко	Часто
Кардіалгії	Рідко	Часто
Непереносимість транспорту	Не характерна	Характерна
Дихальний невроз	Ні	Часто
Головний біль	Рідко	Часто
Болі в ногах	Рідко	Часто
P-Q (інтервал ЕКГ)	Укорочений	Подовжений
Кардіоінтервалографія: ІН-1 (індекс напруги у спокої) ІН-2/ІН-1	>90 ум.од. Гіперсимпатикотонія	<30 ум.од. Асимпатикотонія

При цьому рівновага функціональної взаємодії між основними ланками ВНС та анімальною нервовою системою зазвичай зберігається. Наприклад, тривалі похибки у харчуванні, нервово-психічні або фізичні навантаження у дитини сприяють розвитку функціональних розладів з боку шлунково-кишкового тракту, а також алергічних, частіше за шкірні захворювання. У дітей зі спадковою схильністю до серцево-судинної патології, хронічні стреси, перенапруги, особливо в періоді гормональної перебудови, виявляються вегетативною дисфункцією серцево-судинної системи, що проявляється лабільною артеріальною гіпертензією або гіпотензією.

У пацієнтів, які мають фактори ризику за будь-якими полігенно схильними до себе захворюваннями, нерідко навіть гормональна перебудова організму в підлітковому віці може сприяти розвитку прикордонного стану з ознаками ВД. Це проявляється неадекватною (надлишковою чи недостатньою) відповіддю ВНС на різні подразники (ортостатична реакція, фізичне навантаження, психоемоційний фактор тощо).

ВД веде також до порушення іннервації внутрішніх органів, що зумовлює розвиток функціональних розладів, наприклад, з боку серцево-судинної системи – аритмії, блокади, пролапси серцевих клапанів, судинні кризи, мігреноподібні цефалгії, з боку шлунково-кишкового тракту – синдром подразненого кишечника .

Пошкодження та подразнення структур ВНС у різних органах і системах призводять до виникнення морфологічних перебудов (спазм судин, дистрофія), пов'язаних з виділенням медіаторів (норадреналін, серотонін, ацетилхолін та ін.), гормонів кори надниркових залоз, ряду біологічно активних речовин ін), активації факторів імунної системи.

Виникаючі при цьому гуморальні зміни посилюють вегетативний дисбаланс, біохімічні та імунологічні зрушення, при тривалому збереженні яких у дитини створюються всі умови для формування психосоматичного хронічного захворювання, схему формування яких запропонували ще 1987 професора Н.А. Білоконь та М.Б. Кубергер.

Тривале подразнення гіпоталамічної зони ЦНС сприяє зменшенню кількості норадреналіну у периферичних нервових закінченнях. Така патологічна десимпатизація насамперед позначається на функціональному стані серцево-судинної системи. З боку серця розвиваються процеси нестабільності електричної активності, що проявляється порушеннями ритму та провідності.

Слід пам'ятати, що у ВНС немає підпорядкування її ланок (симпатичного та парасимпатичного) один одному, а їхні взаємини побудовані на тісному взаємозв'язку та взаємозумовленості нервових та хімічних процесів.

До факторів, які провокують розвиток ВД у дітей, слід також віднести синдром гіпоксії, перенесений у будь-якому віці. Нейроінфекції та черепно-мозкові травми надалі також здатні провокувати клінічні ефекти СВД.

Особливу роль розвитку ВД грає психоемоційна обстановка, у якій проживає дитина. Психологічна несумісність членів сім'ї, зловживання алкоголем кимось із батьків, неадекватна виховна тактика (жорстокість чи, навпаки, гіперопіка), конфлікти у шкільництві, з товаришами, розумові та фізичні перенапруги нерідко є причинами, що провокують розвиток ВД.

Ще роботами професора А.М. Вейна та співр. встановлено, що особливості вегетативного реагування людини багато в чому залежить від типу його особистості. Більш емоційно лабільні індивідууми з типом особистості «А» (екстраверти), вони характеризуються більшою схильністю до серцево-судинних реакцій і захворювань (АГ, інфаркт міокарда, стенокардія та ін.).

Пацієнти з типом особистості "В" (інтраверти) менш емоційно лабільні, але у них також нерідко розвиваються тяжкі порушення, у тому числі серцево-судинні хвороби, часто патологія шлунково-кишкового тракту.

Розумові, фізичні, психологічні та соціальні подразники необхідні підтримки здоров'я дитини, якщо їх сила і тривалість вбирається у певного індивідуального рівня, тобто. вони відповідають поняттю eu-stress. Але якщо стрес надлишковий для дитини і діє тривало, виникає стан «dis-stress» або «хронічний стрес», при якому порушується взаємодія між емоційними і вегетативними сферами, що проявляється клінічними ознаками ВД.

Клінічні прояви вегетативної дисфункції

Клінічні прояви ВД частіше мають характер генералізованих, тобто. системних, рідше локальних. Клінічні ознаки ВД, зазвичай, захоплюють одночасно кілька систем. Недооцінка цього факту зазвичай є причиною пізньої діагностики ВД, що відбивається у неадекватності терапії.

ВД – насамперед клінічний діагноз. Аналізуючи скарги пацієнта, анамнез хвороби, різні симптоми та прояви, лікар може визначити характер вегетативних порушень. Скарги дитини з ВД зазвичай мають різноманітний характер. Їх можна розділити на дві групи: загальні та локального характеру. Загальні, як правило, обумовлені астено-невротичними проявами (стомлюваність, слабкість, розлад сну, головний біль), а скарги локального характеру, наприклад, колючі або ниючі болі в ділянці серця, болі в животі (при синдромі подразненого кишечника), напади утрудненого дихання (Дихальний невроз), свідчать про моноорганні прояви вегетативної дисрегуляції.

Діти з парасимпатичною спрямованістю ВД часто скаржаться на напади задишки та/або утрудненого дихання, частіше вночі або після фізичного навантаження, на спазматичний кашель. Ці пацієнти зазвичай відзначають певну сезонність загострень хвороби (весна, осінь),

пов'язують її з метеозалежністю. У багатьох із них, особливо за наявності спадкової обтяженості, надалі розвивається бронхіальна астма та інші алергічні захворювання. Прояви вегетативного респіраторного неврозу у дітей із ВД нерідко поєднуються із синдромом подразненого кишечника, артеріальною гіпотензією.

Порушення з боку шлунково-кишкового тракту, як і прояви дисфункції з боку органів дихання, характерні в основному для дітей з переважанням парасимпатичної ланки ВНС. Це фізіологічними особливостями будови ВНС.

Невичерпана мускулатура внутрішніх органів (бронхів, шлунково-кишкового тракту, сечового міхура) розслаблюється під впливом симпатичної ланки ВНС, а скорочується завдяки ефектам парасимпатичних впливів, що супроводжується посиленням секреції залоз. Скарги дітей у подібних ситуаціях частіше однотипні: біль у животі, нудота, блювання, печія, відрижка, можуть бути запори чи проноси. За характером скарг можна визначити локальність дисфункції шлунково-кишкового тракту у дитини. Нудота, блювання, печія, відрижка говорять на користь гастродуоденіту чи наявності гастроєзофагальної рефлюксної хвороби, а розлади випорожнень, метеоризм – більше на користь клініки синдрому роздратованого кишечника.

Клінічні прояви ВД з боку органів шлунково-кишкового тракту, причому незалежно від його локалізації, зазвичай супроводжуються посиленням скорочувальної функції гладкої мускулатури відповідного органу та гіперсекрецією залоз. ВД з боку шлунково-кишкового тракту частіше мають перманентну або латентну течію, але можуть виявлятися і у вигляді кризів (пароксизмів).

Порушення з боку ЦНС спостерігаються у більшості дітей із ВД незалежно від варіанта вегетативної дисфункції.

Найчастішою скаргою є біль голови. Вона може бути пов'язана з судинним компонентом, з порушенням ліквородинаміки на фоні церебрального гіпертензивного синдрому, з вогнищевими цефалгіями (мігренню та мігреноподібними станами, як правило, що мають спадковий характер), що часто супроводжуються блюванням, нудотою. У деяких пацієнтів із ВД наполегливий головний біль може бути єдиною скаргою. Характер болю часто залежить від погодних умов, фізичного навантаження, емоційного напруження. Класифікація головного болю з причин їх виникнення та підходи до диференціальної діагностики викладені нижче.

Завдяки комп'ютерній (КТ) та магнітно-резонансній томографії (МРТ) головного мозку стало можливим (при багатьох вторинних варіантах ВД) уточнення основного діагнозу як найвірогіднішої причини завзятих або частих головних болів: наявності проявів раніше перенесеної нейроінфекції або травми, підозра на об'ємний процес. У таких ситуаціях ВД трактується як «вторинна» та є клінічним супроводом чи клінічною маскою будь-якого іншого захворювання.

Для пацієнтів з переважаючою ваготонічною спрямованістю ІВТ характерна підвищена стомлюваність, зниження пам'яті, запаморочення, сонливість, апатія, схильність до депресій, труднощі засинання, неуживливість характеру, розлади сну та ін. Діти, що мають ознаки переважання симпатикотонії, зазвичай реакції (істерія, неврастенія та ін), вони схильні

перебільшувати тяжкість своїх скарг, відчуттів та переживань, вони часто страждають на розлади сну.

Діагностика вегетативної дисфункції у дітей та підлітків

Як зазначалося раніше, ВД відіграє важливу роль у виникненні багатьох психосоматичних хронічних захворювань, що належать до полігенних наслідків. У зв'язку з цим своєчасна діагностика клінічного варіанту ВД дає можливість призначити адекватну терапію, що зазвичай покращує стан та самопочуття пацієнтів, знижує ризик прогресування дисфункції та розвитку захворювання у майбутньому.

Вивчення вегетативного гомеостазу включає оцінку ІВТ, вегетативної реактивності (ВР) і вегетативного забезпечення (ВО) діяльності, насамперед серцево-судинної системи. ІВТ характеризує фенотипічні ознаки, що дозволяють визначити загально спрямованість функціонування ВНС у пацієнта у стані спокою.

Для визначення ІВТ та вегетативної реактивності серцево-судинної системи у дітей шкільного віку дотепер використовується функціональний метод – кардіоінтервалографія (КІГ). Його методологія заснована на ЕКГ оцінці функціональної здатності синусового вузла реагувати на найменші вегетативні порушення з боку серцево-судинної системи. Це зумовлено не тільки анатомо-фізіологічними особливостями іннервації синусового вузла, а й його безпосередніми зв'язками з корою головного мозку та підкірковими утвореннями ЦНС.

Методика проведення КІГ. Дитині після 5-7-хвилинного відпочинку (лежачи) записують 100 кардіоциклів у II стандартному відведенні ЕКГ зі швидкістю руху стрічки 50 мм/с. Для визначення ВР запис КІГ проводять після проведення клиноортостатичної проби: після запису КІГ у спокої дитина встає і їй відразу проводиться запис 100 кардіокомплексів ЕКГ. В даний час у більшості ЛПЗ впроваджено експертнодіагностичні комп'ютерні системи аналізу КІГ.

При аналізі КІГ розраховується низка показників:

Мо (мода, с) – інтервал RR кардіомасиву, що найбільш часто повторюється;

АМо (амплітуда моди) - частота народження Мо (в % в загальному кардіомасиві);

ΔX (варіаційний розмах, с) – різниця між максимальним та мінімальним значеннями R–R у масиві кардіоциклів;

ІН-1 (індекс напруги у спокої, ум. од.) – інтегральний показник, що обчислюється за формулою $AMo (\%) / 2 \times Mo \times \Delta X$.

Для симпатикотонії у спокої загальноприйнятим вважається ІН-1 понад 90 ум. од., для ваготонії – менше 30 ум. од., для ейтонії – від 30 до 90 ум. од.

Характер і тип ВР визначається за співвідношенням ІН-2 (індекс напруги в ортокліноположенні) до ІН-1.

Виділяють 3 варіанти ВР: симпатикотонічний (нормальний), гіперсимпатикотонічний (надлишковий) та асимпатикотонічний (недостатній).

Дані, наведені у таблиці, дозволяють точніше оцінити стан ВР лише в дітей віком старше 10 років, оскільки фізіологічно вони зменшується питому вагу гуморального ланки регуляції вегетативної діяльності, відбувається становлення механізмів саморегуляції серця і знижується централізація управління цими процесами. Це сприяє ваготонії у спокої, але у таких випадках зазвичай підвищується реактивність симпатичного відділу ВНС (всі судини, виняток – коронарні, іннервуються лише симпатичними волокнами).

Типи вегетативної реактивності за даними КГ

ІН-1, ум. од.	Тип вегетативної реактивності (ІН-2/ІН-1)		
	нормальний	гіперсимпатикотонічний	асимпатикотонічний
30	1–3	>3	<1
30–60	1–2,5	>2,5	<1
61–90	0,9–1,8	>1,8	<0,9
91–160 і більше	1,5–0,7	>1,5	<0,7

Таким чином, згідно з фізіологією функціонування ВНС, більшість дітей мають бути вихідно або ейтоніками, або ваготоніками, а суперечність даних у літературі з цього питання пов'язана з тим, що за ІВТ помилково приймаються реактивність та/або характер вегетативного забезпечення.

Під ВР слід розуміти зміну вегетативних реакцій організму вплив зовнішніх чи внутрішніх подразників. При оцінці ВР слід враховувати закон гомеостазу про вихідний рівень: що вища вихідна активність фізіологічного стану, то менша її відносна зміна при впливі подразників (стимулів). Цим пояснюється той факт, що при проведенні провокаційних проб (фармакологічних, фізичних, клино-ортостатичних) у дітей з переважанням вагусної регуляції вегетативні показники змінюються значніше, ніж у пацієнтів з вихідною симпатикотонією.

Під ВО діяльності організму розуміють підтримку оптимального рівня функціонування ВНС при вплив різних навантажень (фізичних, емоційних, розумових і т.д.). При цьому слід враховувати фізичну тренуваність, стать, особистісні та поведінкові особливості пацієнта. Для діагностики характеру ПЗ при ВД використовується клиноортостатична проба (КОП), що дозволяє оцінити функціональний стан серцево-судинної системи.

Методика проведення КОП з метою оцінки ВО: пацієнт протягом 10 хв лежить, після чого вимірюють АТ, ЧСС, записують ЕКГ. Потім він приймає вертикальне положення і щохвилини (протягом 10 хв) у нього вимірюють АТ, ЧСС (синхронно з ЕКГ). Через 10 хв дитина приймає горизонтальне положення і протягом наступних 4 хв їй проводять щохвилиний контроль артеріального тиску та ЧСС синхронно з ЕКГ.

За характером спрямованості змін АТ та ЧСС при проведенні КОП у дітей можна виділити кілька варіантів відповіді: гіперсимпатикотонічний, гіпердіастолічний, асимпатикотонічний, астеносимпатичний та симпатостенічний.

При діагностиці ВД у разі потреби поряд з вищевказаними методами дослідження проводиться також електроенцефалографія. Результати цього дослідження у ряді випадків допомагають диференціювати епілептичні та неепілептичні вегетативні пароксизми.

Реоенцефалографія дозволяє діагностувати судинні порушення з боку ЦНС, виявляти зони утрудненого венозного відтоку, оцінювати тонус та еластичність судин.

Реовазографія – метод оцінки стану периферичних судин: тонус судин, венозний застій, еластичність, асиметрія кровонаповнення.

За показаннями проводиться МРТ чи КТ головного мозку.

Використання добового моніторингу артеріального тиску (ДМАТ) у дітей дозволяє диференціювати «випадкові» підйоми артеріального тиску (наслідок психотравмуючих ситуацій або так званий феномен «гіпертонії білого халата») від стабільно високих значень артеріального тиску.

ДМАТ дозволяє прогнозувати подальший розвиток АГ та виявляти «приховані» симптоми, несприятливі в плані прогнозу (високі нічні значення АТ, недостатнє нічне його зниження, підвищена варіабельність, вищі значення індексу часу гіпертензії), щоб визначити подальшу тактику ведення цих пацієнтів та зменшити ризик розвитку ускладнень.

Для дітей із гіпотонічним типом ВД за даними ДМАТ характерно:

- нормальні значення ЧСС вдень та брадикардія (менше 60 за хвилину) вночі;
- нижні межі норми або зниження нижче граничних значень (90 мм рт. ст.) САД, особливо в нічний час;
- нормальні значення показника ДАТ вдень (нижня межа норми – 50 мм рт. ст.) або зниження його рівнів у нічний час;
- Індекс часу гіпертензії менше 25% (в середньому 10%);
- у більшості випадків значне зниження рівня артеріального тиску вночі.

Для дітей із нормотонічним типом ВД за даними СМАД характерно:

- Нормальні значення ЧСС за весь період моніторингу;
- значення САТ та ДАТ відповідають 50–75 перцентилям кривої розподілу нормальних значень АТ;
- варіабельність АТ у діапазоні 13–15 мм рт. ст.;
- Індекс часу гіпертензії в середньому 20%;
- Нічне зниження артеріального тиску в межах 10-20%.

Для дітей з лабільною АГ на тлі ВД за даними СМАД характерно:

- ЧСС - верхня межа вікової норми або її перевищення на 10-15%;
- середні показники САД вище за допустимі вікові рівні: у денний час відповідають 75–95 перцентилям, а в нічний – верхні межі норми або помірне її перевищення (до 10%);
- Індекс часу гіпертензії вище порогових значень (на 25%) і в денний і в нічний час і знаходиться в межах 25-50%;
- варіабельність показників АТ: у нічний час – на рівні верхніх меж вікової норми, вдень – незначне перевищення або верхні межі норми;

- Порушення циркадного профілю АТ проявляється недостатнім його зниженням в нічний час.

Метод ДМАТ у дітей з ВД має високу діагностичну значущість і має ширше використовуватись у педіатричній практиці.

При підозрі у пацієнта на органічні зміни з боку ЦНС, об'ємний процес, хронічне запальне захворювання, вирішальне значення у проведенні диференціальної діагностики мають КТ та МРТ головного мозку, за показаннями – вірусологічне, бактеріологічне та паразитологічне обстеження.

Таким чином, діагностика ВД – складний багатокомпонентний та багатоступеневий процес, що потребує комплексного підходу.

Лікування дітей із вегетативною дисфункцією

Лікування має бути комплексним та тривалим. До пацієнта з ВД слід підходити як до хворого із проявами «загального вегетативного неврозу». Необхідно вивчити сімейний анамнез – хвороби, звички, характер харчування, спосіб життя, психологічну атмосферу у ній. Слід також оцінити особистісні та поведінкові особливості пацієнта, ступінь його комунікабельності, здатність до адаптивних реакцій та ін. особливості сім'ї. Уважний лікар-педіатр у цій ситуації виступає у ролі сімейного лікаря, що дозволяє у подальшому уникнути втручання психотерапевта, а деяких випадках і психіатра.

Терапію слід розпочинати з нормалізації режиму дня, упорядкувавши при цьому фізичні та розумові навантаження дитини. Тривалість сну має бути достатньою та відповідати віковим потребам (від 8 до 10 год). Потрібно усунути гіподинамію, тобто. нейтралізувати психоемоційну напругу в дітей віком і, отже, зменшити прояви ВД. При ваготонії фізична активність підвищує тонуус серцево-судинної системи, покращує мікроциркуляцію, має нормалізуючий вплив на обмінні процеси. При симпатикотонії м'язова активність сприяє нейтралізації надлишку катехоламінів і тим самим покращує центральну і периферичну гемодинаміку.

Підвищення фізичної активності включає обов'язкове фізичне заряджання по 10-15 хв 2-3 рази на день. За дотримання принципу дозованого фізичного навантаження дозволяються заняття на тренажерах.

Звільнення від занять фізкультурою в школі не потрібно, тому що гіподинамія, що посилюється, сприятиме прогресуванню ВД. У разі звільнення (за строго обґрунтованими показаннями) дитині обов'язково призначається ЛФК.

Що стосується спорту, необхідно враховувати, що окремі види не показані пацієнтам з ВД, особливо підліткам з симпатикотонією.

Необхідно спробувати усунути несприятливий психологічний чинник, наприклад конфлікти у ній, у шкільництві, з однолітками.

Дитина має отримувати повноцінне харчування з достатньою кількістю мінеральних речовин, зокрема солей калію та магнію, вітамінів, з достатнім, але не надмірним питним режимом. Дітям із підвищеною симпатоадреналовою активністю слід виключити з раціону

копчені та гострі страви, шоколад, каву, а для дітей із ваготонічними реакціями головне – не переїдати. Харчування має відповідати віку дитини та особливостям його конституції, кратність їди повинна бути не менше 4-5 разів на день.

Психотерапевтичні підходи у терапії дітей з ВД мають стосуватися всіх членів сім'ї. Форма психотерапії визначається кожному конкретному випадку: індивідуальна, групова, сімейна. Важливо, щоб пацієнт та його батьки довіряли своєму лікарю. Часто досить переконати пацієнта змінити спосіб життя, характер харчування, позбутися куріння, і це дає хороший терапевтичний ефект. У кожному конкретному випадку слід вирішити питання необхідності консультації дитини у невролога, ендокринолога, психотерапевта, окуліста. При вторинних формах ВД першому плані в терапії (як і діагнозі) виступає основна причина.

При лікуванні дітей із ВД рекомендується досить широкий перелік фізіотерапевтичних процедур (табл. 5): гальванізація за рефлекторно-сегментарною методикою, парафін, озокерит на шийно-потиличну ділянку, електросон. Залежно від спрямованості дисфункції ВНС можна рекомендувати електрофорез лікарських речовин на верхньошийний відділ хребта: при ваготонії – з кальцієм або з кофеїном, при симпатикотонії – з 0,5% розчином еуфіліну, папаверином, бромом. Курс лікування – 10-15 процедур. Важливо, щоб дитина була позитивно налаштована на таке лікування.

У дітей з ВД ефективними є водні процедури: плавання, різні види душу, сауна, лікувальні ванни з настоями з рослинних засобів та мінеральними водами (залежно від варіанту дисфункції ВНС).

Масаж (сегментарний, точковий, загальний) ефективний при головних болях, нестабільному АТ, знімає стрес, покращує самопочуття та працездатність. Старшим дітям та підліткам (13–18 років) можна рекомендувати курси голкорексфлексотерапії, що дає гарний ефект при ВД, респіраторному неврозі, при енурезі. Особливе значення мають кваліфікація спеціаліста та відношення пацієнта до процедури.

Ароматерапія. Ефірні олії поряд з протизапальною, антибактеріальною та противірусною дією, надають активний вплив на діяльність серцево-судинної системи та нервово-психічну сферу. Рекомендації щодо призначення ефірних олій повинні бути диференційованими та визначатися клінічними проявами та варіантом вегетативної дисфункції.

Медикаментозна терапія призначається за недостатньої ефективності описаних вище лікувально-оздоровчих заходів. Зазвичай через 2-3 тижні лікар вже може чітко визначити, чи необхідне підключення до терапії лікарських препаратів. Бажано розпочинати медикаментозне лікування з фітотерапії.

Дітям з симпатикотонією рекомендується призначати фітозбори, що мають седативну дію: шавлія, глід, валеріана, собача кропива, звіробій. Можна рекомендувати препарати з лікарських рослин: кратинекс (рідкий екстракт із суміші лікарських рослин: глоду, валеріана, меліса, кінський каштан), персен (екстракт валеріани, м'яти перцевої та лимонної) та інші у звичайних вікових дозах. Седативна фітотерапія дітям із симпатикотонією призначається 3 десь у день (вранці, вдень, увечері). Курси лікування тривалі – від 6 до 10–12 міс., препарати

чергуються між собою по 2–4 тижні (з двотижневою перервою між курсами). При недостатньому заспокійливому ефекті можна підключати денні транквілізатори.

Транквілізатори (анксиолітики) мають вегетотропну дію. Як правило, препарати призначають у мінімальних індивідуально підібраних дозах, які визначаються поведінкою та самопочуттям пацієнта. Такі дози знімають внутрішню напруженість, зменшують реакцію зовнішні подразники, активізують увагу, нормалізують поведінка дитини. Старшим дітям, які вперто страждають на порушення сну, можна на ніч призначити коротким курсом (не більше 3–5 днів) бензодіазепіни (тазепам, фенозепам), ксанакс, еленіум, хальцинон у половинному від вікового дозування. Найкраще використовувати препарати нового покоління, такі як сомнол, імован та ін. Тривалість використання цих препаратів – не більше 10-12 днів. Надалі слід перейти на уривчастий курс прийому цих препаратів та проконсультувати пацієнта у психотерапевта.

Дітям з ваготонічною спрямованістю ВД зазвичай рекомендують психостимулятори, що мають здатність підвищувати активність симпатичної ланки ВНС. З цією метою можна використовувати кофеїн, дуплекс, біогенні стимулятори: настоянку кореня женьшеню, лимонника китайського, елеутерококу, родіоли рожевої, заманихи, аралії, пантокрин та ін. зазвичай у першій половині дня, за 30 хв. до їди, тривало (1-2 міс.). Їх можна чергувати між собою, дотримуючись перерв по 2-3 тижні.

Дітям із гіпертензійним внутрішньочерепним синдромом показано лікування діакарбом (під контролем невролога). За наявності з боку ЦНС органічних змін (після травми, нейроінфекції) пацієнтам призначають курси антифіброзної терапії (лідаз, унітіол внутрішньом'язово та ін.), судинні (церебролізін, пентоксифілін та ін.) по 10–15 ін'єкцій. За показаннями проводять курси протизапальної терапії з використанням нестероїдних протизапальних препаратів.

Дітям та підліткам з ВД, які мали в анамнезі перинатальну енцефалопатію та мають резидуально-органічні зміни ЦНС, показано призначення ноотропних препаратів [8, 27, 28]. Вони надають прямий вплив на навчання, покращують пам'ять і розумову діяльність, підвищують стійкість ЦНС до психоемоційних стресів. Тривалість курсу ноотропної терапії – 3-4 тижні. Лікування препаратами проводять 2-3 рази на рік. При ваготонічній спрямованості ВД ефективні препарати, що покращують обмінні процеси в ЦНС: пірацетам (ноотропіл) (0,4-0,8 мг на добу), енцефабол (0,1-0,2 мг на добу) та ін. За наявності підвищеної збудливості, зниження порога судомної готовності (за даними електроенцефалографії) рекомендуються ноотропи з седативним ефектом - пантогам, фенібут, гліцин.

Нині у лікуванні різних захворювань ЦНС, зокрема СВД, в дитячому віці дедалі більшого значення набувають препарати, які впливають на поліпшення метаболізму центральних медіаторів. У цьому плані найбільш ефективними визнані лікарські засоби, що впливають на метаболізм гальмівного нейромедіатора – гамма-аміномасляної кислоти.

Судинні вегетативні кризи

Судинні вегетативні кризи - це психовегетативні синдроми, що виникають в результаті функціональних або морфологічних ушкоджень глибоких структур головного мозку і

проявляються різноманітними вегетоневротичними та ендокринно-метаболічними симптомами.

У дітей вегетативні судинні кризи в основному спостерігаються у препубертатному та пубертатному віці. Розрізняють 5 клінічних форм вегетативних судинних кризів. Найбільш частими є симпатоадреналові та вагоінсулярні вегетативні кризи.

1. Симпатоадреналовий криз характеризується збудженням, страхом. Можуть спостерігатися: лихоманка, підвищення артеріального тиску, серцебиття, сухість у роті, кардіалгії, головний біль, похолодання кінцівок, дзвін у вухах, порушення зору, оніміння в області губ, язика. Цей вид кризу частіше спостерігається у дітей старшого віку.

2. Ваготонічний (вагоінсулярний) криз проявляється скаргами на слабкість, пітливість, блювання, головний біль, біль у животі, слинотечу. Для дітей характерні гіпотермія, низький артеріальний тиск, брадикардія, посилена перистальтика кишечника, метеоризм, олігурія, схильність до непритомних станів.

3. Істероподібний (непритомно-тетанічний) криз – це різновид істеричного нападу з тахікардією, підвищенням артеріального тиску, імітацією ядухи, тремором і локальними судомами, але може бути й генералізована тетя.

4. Мігреноподібний криз переважно проявляється тривалими нападами завзятих головних болів, які нерідко супроводжуються нудотою, блюванням, підвищенням артеріального тиску і запамороченням.

5. Змішаний криз характеризується поєднанням описаних вище симптомів.

Диференціальний діагноз причин, що викликали вегетативний криз, необхідно проводити «від зворотного», виключаючи спочатку ургентний синдром: гіпоглікемічний ком, напад бронхіальної астми, гостру абдомінальну патологію, гіпертонічний криз та ін. Слід враховувати наявність в анамнезі проявів ВД, її характер.

Невідкладна допомога.

При симпатоадреналовому кризі:

- Заспокоїти хворого, укласти в ліжку;
- настоянка валеріани або глоду всередину з розрахунку 1 крапля на рік життя;
- реланіум (седуксен) 0,05 мг/кг внутрішньом'язово не більше 2 мл або діазепам 0,5% розчин, з розрахунку 0,3–0,5 мг/кг;
- пропранолол - 0,1%-ний розчин внутрішньовенно, повільно; разові дози для дітей віком до 6 років – 0,5 – 0,6 мл; від 7 та старше – 0,7–1,0 мл; - 50% розчин метамізолу з розрахунку 0,1 мл на рік життя внутрішньом'язово;
- 2,5% розчин прометазину з розрахунку 0,5–1,0 мг/кг маси.

При часто повторюваних симпатоадреналових пароксизмах у дітей з вихідною симпатикотонією використовують транквілізатори, седативні препарати, β-адреноблокатори. Після усунення кризу бажано призначити дитині β-адреноблокатор на 4-5 днів, можна в

поєднанні з седативним лікарським засобом. Якщо у пацієнта симпатоадреналові кризи повторюються, встановлений зв'язок між їх виникненням та психоемоційною травмою або фізичним навантаженням, то препарат із групи β -адреноблокаторів призначають на тривалий період (1–3 міс.). Його можна приймати в комплексі із седативним лікувальним засобом (наприклад, заспокійливий фітозбір), можна в комбінації з денним транквілізатором (ксанакс та ін.). Необхідно усунути фактор, що провокує розвиток кризів, а за показаннями – рекомендувати пацієнтові курс лікування у психотерапевта.

Симпатоадреналові кризи, що повторюються, характеризуються високим АТ, що зберігається після купірування пароксизму, вимагають проведення диференціальної діагностики з есенціальною АГ, симптоматичною АГ (нирковою, ендокринною, вазоренальною та ін.).

При ваготонічному (вагоінсулярному) кризі:

- укласти хворого в горизонтальне положення, зігріти, забезпечити доступ свіжого повітря, напоїти солодким міцним чаєм;
- Настойка елеутерококу всередину з розрахунку 1 крапля на рік життя;
- кофеїн 0,5 мг/кг підшкірно;
- при вираженій брадикардії або приступі, що тривало не купується.
- Атропін 0,1% 0,1 мл на рік життя внутрішньом'язово.

При вагоінсулярних кризах, що часто повторюються, пацієнту слід призначити на тривалий період будь-який з легких заспокійливих засобів, наприклад, настоянку собачої кропиви або валеріани (1-2 міс.).

Пацієнтам із пароксизмами у вигляді дихальних вегетативних неврозів (псевдоастма) можна рекомендувати блокатори М-холінорецепторів. Найбільш ефективним слід вважати іпратропіум бромід, який здатний неселективно блокувати М1, М2, М3 – холінорецептори, що сприяє зменшенню явищ дискреції залоз бронхіального дерева та зменшує ознаки бронхіальної обструкції.

Дітям з парасимпатичними кризами, що повторюються, доцільно рекомендувати курс лікування (1–2 міс.) одним із препаратів беладони. З цією метою можна використовувати беллоїд, белласпон, беллатамінал та ін. Зазвичай їх призначають на ніч (1/2 – 1 таблетка залежно від віку). На цьому тлі слід продовжувати лікування ВД, підключивши психотерапевтичні методи дії. Якщо на тлі основної терапії у дитини з ВД повторюються вегетативні кризи, слід переглянути діагноз та лікувальну тактику.

За істероподібного кризи або «судомної готовності»:

- Заспокоїти хворого, відволікти;
- настоянка валеріани або глоду всередину з розрахунку 1 крапля на рік життя;
- реланіум (седуксен) 0,05 мг/кг внутрішньом'язово не більше 2 мл або діазепам 0,5% розчин із розрахунку 0,3–0,5 мг/кг.

При мігреноподібному кризі:

- анальгін 50% 10 мг/кг, папаверин 2% 0,1 мл на рік життя внутрішньом'язово в одному шприці;
- домперидон + парацетамол у вікових дозах;
- лазікс 1% 1-2 мг/кг внутрішньом'язово або внутрішньовенно;
- при виражених церебральних спазмах чи бронхоспазму
- еуфілін 2,4% 0,1 мл/кг внутрішньовенно повільно.

При кризах, що повторюються, частіше 2 разів на місяць з метою їх профілактики можна рекомендувати тривалий прийом (половинна доза від вікової) одного з препаратів: пропранолол/метопролол, антагоніст кальцію або серміон/ вазобрал. При мігреноподібному кризі пацієнту також показано консультацію невролога та поглиблене обстеження.

Показання до госпіталізації:

- неможливість встановлення діагнозу або невпевненість у його точності;
- важкий криз, що не купується;
- часті, повторні кризи із судомним компонентом;
- Кризи у дітей дошкільного віку на тлі стійкої артеріальної гіпотензії або гіпертензії.

Лікування дітей з вегетативними кризами (пароксизмами) включає викладену вище тактику надання невідкладної допомоги та заходи, що підтримують отриманий ефект.

На закінчення можна відзначити, що купірування вегетативних кризів у дітей, як і лікування ВД, потребують індивідуального підходу. При організації лікувальної тактики потрібний добір відповідних методів терапії та лікарських препаратів. У ряді випадків, змінюючи один вид лікування іншим, поступово можна досягти позитивного ефекту. Вважаємо, що проблема ВД у дітей та підлітків актуальна не лише для педіатрів та дитячих кардіологів, а й для лікарів інших медичних спеціальностей: терапевтів, неврологів, психотерапевтів та ендокринологів.

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ

Сумський державний університет навчально-науковий медичний інститут

„ Затверджено”

на методичній нараді кафедри педіатрії

Завідувач кафедрою педіатрії

д. м. н., професор О.І. Сміян

„_____” _____ р.

МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

до практичних занять для студентів

<i>Навчальна дисципліна</i>	Педіатрія (вибіркова) – дитяча кардіологія
<i>Тема № 17</i>	Спортивне серце – межа між нормою та патологією
<i>Кількість годин</i>	2
<i>Тема заняття</i>	Спортивне серце – межа між нормою та патологією
<i>Курс</i>	4 – 5 (семестр VII – X)

Суми

Актуальність теми:

Найбільш важливим і відповідальним завданням лікарського контролю є правильна оцінка функціонального стану і функціональних здібностей дитини. Тим більше, що зростаюча свідомість щодо користі фізичної активності для здоров'я приводить до збільшення кількості людей, які займаються спортом або фітнесом. А здоров'я спортсменів - це один з основних аспектів успішної спортивної кар'єри. Розуміння того, як фізична активність впливає на серце і як підтримувати оптимальне функціонування серця в спортсменів, є важливим завданням для медичних спеціалістів.

Навчальна мета: Навчитись досліджувати функціональні здібності серцево-судинної системи досліджуваного, виявляти ранні ознаки перевтоми та перенапруження органів і систем, які виникають при нераціональних заняттях фізичними вправами і на підставі цього рекомендувати найбільш оптимальні рухові режими та раціональні засоби оздоровчої фізичної культури і спорту.

Знати: - теоретичні основи проведення функціональних проб та їх значення в функціональній діагностиці серцево-судинної, дихальної та вегетативної нервової систем; - види функціональних проб; - функціональні показники тренуваності; - поняття “функціональний стан” організму і фактори, що на нього впливають; - перелік хвороб та станів при яких фізкультура і спорт є протипоказані. - вікові межі допуску дітей до занять спортом; - орієнтовані терміни відновлення занять фізичною культурою та спортом після захворювань, травм чи ушкоджень; - медичні групи для занять фізичною культурою.

Вміти: - оволодіти методикою проведення функціональних проб: з затримкою дихання під час вдиху (Штанге) та видиху (Генчі); зі зміною положення тіла у просторі (орто- та кліноститичою); з дозованим фізичним навантаженням (20 присідань за 30 сек.); - аналізувати отримані при проведенні функціональних проб дані; - робити загальний висновок за результатами проведеного функціонального обстеження; - визначати типи реакції серцево-судинної системи на фізичне навантаження; - аналізувати результати комплексного лікарського обстеження, робити лікарський висновок (за схемою) з розподілом осіб, що займаються фізичними вправами, на медичні групи надавати рекомендації щодо вибору виду занять фізичними вправами і дози фізичних навантажень; - призначати рекреаційно-оздоровчі або тренувальні рухові режими в залежності від функціональних здібностей обстежуваного.

Практичні заняття передбачають теоретичне обґрунтування основних питань теми та засвоєння наступних практичних навичок:

- 1) огляд хворих та визначення особливостей функціональних проб при патології серцево-судинної системи у дітей;
- 2) інтерпретація результатів деяких функціональних проб які використовуються в дитячій кардіології.

Ілюстративний матеріал: таблиці, слайди, тематичні фільми.

Види и форми контролю: Взаємооцінювання (peer assessment), опитування та усні коментарі викладача за його результатами, тестування, захист індивідуального дослідницького проекту (виступ на конференції, конкурсі наукових робіт), перевірка та оцінювання письмових завдань,

самостійне виконання студентами ситуаційних вправ на практичних заняттях та їх обговорення.

Завдання для самостійної підготовки: робота с тематичної літературою в бібліотеці, дискусії, написання рефератів, обмін досвідом.

План і організаційна структура навчального заняття з дисципліни

№	Етапи заняття	Розподіл часу	Види контролю	Засоби навчання
1.	Підготовчий етап	15 хв.	Усне опитування. Тестовий контроль.	Муляжі, історії хвороби, результати аналізів та обстежень. Робота у соматичному відділенні.
1.1.	Організаційні питання			
1.2.	Формування мотивації			
1.3.	Контроль початкового рівня підготовки			
2.	Основний етап (обговорення теми заняття, робота у відділенні, проведення деяких функціональних проб, аналіз історій хвороб задач)	1,5 год.	Ситуаційні задачі.	
3.	Заключний етап	15 хв.		
3.1.	Контроль кінцевого рівня підготовки			
3.2.	Загальна оцінка навчальної діяльності студента			
3.3.	Інформування студентів про тему наступного заняття			

Спортивне серце – межа між нормою та патологією

Відомо, що заняття спортом покращують фізичний стан організму і знижують захворюваність і смертність, пов'язані з серцево-судинними захворюваннями. Проте фізичні навантаження можуть призводити до фатальних наслідків для спортсменів за наявності захворювань серця, особливо прихованих.

Співвідношення ризик/користь від фізичних вправ різняться у дорослих і дітей. У дорослих, що тренуються нерегулярно, важке навантаження підвищує частоту виникнення коронарних подій, тоді як регулярна фізична активність знижує загальний ризик розвитку інфаркту міокарда та раптової смерті через уповільнення прогресування атеросклеротичного ураження вінцевих артерій.

У підлітковому і юнацькому віці спорт високих досягнень асоційований з підвищеним ризиком раптової смерті. Спорт не служить безпосередньою причиною підвищеної смертності в цій віковій групі, скоріше він провокує зупинку серця у спортсменів, що мають приховані ССЗ, що призводять до виникнення життезагрожуючих шлуночкових порушень ритму під час

навантаження. Це вимагає проведення профілактичних обстежень з метою раннього виявлення захворювань та дискваліфікації початківців і професійних спортсменів з серцево-судинними порушеннями, пов'язаними з високим ризиком раптової смерті.

У спортивній кардіології існують чотири важливих напрямки:

- фізіологічні адаптивні зміни серцево-судинної системи, що дозволяють переносити високі фізичні навантаження (спортивне серце);
- причини та механізми підвищення серцево-судинного ризику під час спортивної діяльності;
- запобігання раптової смерті за допомогою проведення профілактичних обстежень;
- дискваліфікація і стратегії спостереження за спортсменами з діагностованими потенційно смертельними ССЗ.

Серце спортсмена володіє унікальними пристосувальними змінами до інтенсивної м'язової роботи в умовах субмаксимальних і максимальних фізичних навантажень.

Високий функціональний стан фізіологічного спортивного серця (СС) слід оцінювати як прояв довготривалої адаптаційної реакції, що забезпечує здійснення раніше недоступної за своєю інтенсивністю фізичної роботи.

Термін «спортивне серця» вперше в своїй роботі використовує Henschen (1899) у зміст якого він вкладає перкуторно збільшене в межах серця спортсмена та оцінює його як патологічне явище. Пашутін В.В. (1891), Зеленін В.Ф. (1920) стверджували, що гіпертрофія міокарда є фізіологічною реакцією адаптації до навантаження. Однак, Ланг Г.Ф. (1936) запропонував розглянути СС з двох позицій: як серце, що має високу працездатність в результаті систематичних раціональних тренувань (фізіологічне спортивне серце), або, як серце, що патологічно змінене, зі зниженою працездатністю у результаті надмірних і неадекватних фізичних навантажень (патологічне спортивне серце). Дослідження Ланга Г.Ф. і є основою сучасної спортивної кардіології. Карпман В.Л. (1976) доповнив це визначення тим, що це серце, яке спроможне максимально економно функціонувати в спокої і досягати надпотужної функції при фізичному навантаженні.

При багаторічному впливі фізичне навантаження сприяє підвищенню продуктивності серцево-судинної системи (ССС) і призводить до формування фізіологічного СС, характерними особливостями якого є триада ознак: брадикардія, артеріальна гіпотензія та гіпертрофія міокарда.

Наявність цих трьох ознак свідчить про високий рівень функціонального стану ССС, але їх поєднання не є обов'язковим. Величина і тип ремоделювання серця залежать від виду спорту та інтенсивності навантаження. Ці адаптаційні процеси в деяких випадках можуть помилково розцінюватися як серцево-судинна патологія.

Симптоми спортивного серця

Збільшення (дилатація та гіпертрофія) лівого шлуночка.

Зниження частоти серцевих скорочень, симптом слабкості синусового вузла.

Зниження артеріального тиску.

Зміщення серцевого поштовху вліво при пальпації грудної клітки.

Посилена пульсація сонних артерій.

Спортсмен може відчувати жодних проявів зміненого стану серця, потім з'являються скарги зниження працездатності, запаморочення.

При прогресуванні стану з'являються порушення ритму та провідності серця: пароксизмальні тахікардії та екстрасистоля.

Якщо тренування тривають у колишньому обсязі, виникає електрична нестабільність міокарда, що може спричинити раптову смерть.

ДІАГНОСТИКА СПОРТИВНОГО СЕРЦЯ ТА СЕРЦЕВО-СУДИННИХ ПОРУШЕНЬ

ЕКГ (можуть бути виявлені такі зміни: брадикардія, різні порушення ритму серця, ознаки гіпертрофії міокарда, атріовентрикулярна блокада, зміна вольтажу та довжини зубців).

Ехо-КГ (гіпертрофія стінок, може бути мітральна і трикуспідальна регургітація).

Навантажувальні тести (при субмаксимальному навантаженні ЧСС нижче норми, наростає як у нетренованих людей при максимальному навантаженні, швидше відновлюється після припинення навантаження).

Зміна АТ відповідно до норми: САД збільшується, ДАТ знижується, середній АТ – постійний. ЕКГ під час навантаження нормалізується).

Види спортивного серця

Спортивне серце буває двох видів, що є послідовними стадіями. **Характеристики фізіологічного спортивного серця:**

- пульс рідше 60 уд/хв;
- подовження інтервалу PQ;
- зміщення сегмента ST вище ізолінії на 1-2 мм у грудних відведеннях;
- збільшення висоти зубця T до 2/3 висоти зубця R у грудних відведеннях;
- збільшення стінки лівого шлуночка до 13 мм.

Характеристики патологічного спортивного серця:

- збільшення об'єму серця понад 1200 см³ (у нормі об'єм серця у жінок становить 570 см³, у чоловіків – 750 см³);
- ЕКГ-ознаки міокардіодистрофії;
- високі T-зубці у грудних відведеннях;

- збільшення товщини лівого шлуночка більше 15 мм за даними ЕХО-КГ;
- виражена тахі-або брадіаритмія.

Зміни у серці відбуваються з часом, непомітно для самої людини. З симптоматики може відзначитися лише стомлення, втома та зниження працездатності. Спортсмен все одно продовжує збільшувати фізичне навантаження в гонитві за спортивними досягненнями. І виходить, що ще вчора їм було досягнуто нових висот, а сьогодні раптово трапляється зупинка серця — і людина вмирає.

При нераціонально складеному тренуванні, різкому збільшенні інтенсивності фізичного навантаження, приєднанні психоемоційних факторів (стресів, конфліктів), занятті під час або після щойно перенесеного захворювання з'являється ризик раптової смерті.

Причини раптової смерті у спортсменів високої кваліфікації.

Переважає більшість випадків раптової смерті у спортсменів молодше 35 років в США зареєстровано при різних вроджених або набутих серцево-судинних відхиленнях. При цьому, майже в 1/3 випадків виявляється гіпертрофічна кардіоміопатія (36%), яка суттєво випереджає по частоті у раптово померлих спортсменів вроджені аномалії коронарних артерій (17%). Інші патологічні стани і відхилення з боку серцево-судинної системи не перевищують 5-6% від усіх випадків раптової смерті.

Крім цього, зрив адаптації може виникати при генетичній схильності та при сумісному з фізичним навантаженням прийомі допінгових препаратів.

При діагностованому спортивному серці навіть у разі негативної реакції спортсмена та тренера необхідно вжити певних заходів. Насамперед доведеться перервати тренування до настання регресу гіпертрофії лівого шлуночка та нормалізації ЕКГ.

У більшості випадків достатньо лише дотримуватися режиму відпочинку від навантажень. Однак при діагностиці значних змін серцевого м'яза може виявитися необхідним прийом лікарських засобів. Після поліпшення роботи серцево-судинної системи можна поступово розширювати руховий режим, приступати до тренувань в режимі, що щадить, плавно збільшуючи навантаження. При цьому необхідно пам'ятати про ризик перевантаження серцевого м'яза.

Спортивне серце має свої діагностичні ознаки, які вказують лікареві на те, пацієнт регулярно займається спортом. На сьогоднішній день запропоновані сітські критерії синдрому спортивного серця:

Уповільнення частоти серцевих скорочень (синусова брадикардія) від 30 за хвилину і від. Таке явище у спортсменів має безсимптомний характер, коли пацієнти почуваються добре.

Дихальна аритмія. Зміна регулярності серцевого ритму, залежно від фаз дихання. На фоні фізичного навантаження дихальна аритмія зникає.

Уповільнення атріовентрикулярної провідності (атріовентрикулярна блокада 1 та 2 ступеня). Електричний імпульс за більш тривалий час проходить від передсердь до шлуночків. Явище уповільнення атріовентрикулярної провідності зникає і натомість виконання фізичної навантаження.

Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса. Найчастіше уповільнення проведення по правій ніжці пов'язане зі збільшенням розмірів правого шлуночка.

Висмоктувальний ритм з атріовентрикулярного вузла. Синдром ранньої реполяризації шлуночків.

Куполоподібний підйом сегмента ST у поєднанні з негативним зубом T у грудних відведеннях (З V1 до V4).

Перелічені електрокардіографічні ознаки мають лабільність, і мають властивість зникати на тлі фізичного навантаження. При виявленні всіх цих ознак лікар обов'язково проводить диференціальну діагностику з такими захворюваннями серцево-судинної системи, як гіпертрофічна кардіоміопатія, дилатаційна кардіоміопатія, аритмогенна дисплазія правого шлуночка, міокардит. Діагноз спортивного серця виставляється тоді, коли виключено ознаки можливих органічних захворювань серцево-судинної системи.

Стратегія діагностичних досліджень.

Коли під час скринінгу виникає підозра на наявність серцево-судинних відхилень, подальша діагностична стратегія спрямована на пошук патологічних станів, що асоціюються з ризиком раптової серцевої смерті у спортсменів, тобто певного спектру захворювань серцево-судинної системи. Такий підхід включає в себе поглиблений збір анамнезу, повний фізикальний огляд, а також ЕКГ й ЕхоКГ. До додаткових методів дослідження відносяться стрес-тест, 24-годинне ЕКГ-моніторування, тілт-тест, МРТ серця, тривала реєстрація ЕКГ за допомогою імплантованих пристроїв. Діагностична біопсія міокарда у спортсменів застосовується тільки при підозрі на міокардит при наявності спеціальних показань.

З огляду на те, що спадкова серцево-судинна патологія (ГКМП, синдром подовженого інтервалу QT та інші каналопатії, АДПЖ і синдром Марфана) в переважній більшості випадків може бути успішно встановлена вже при поглибленому клініко-інструментальному обстеженні, дорогі молекулярно-генетичні методи дослідження, спрямовані на виявлення генетичної гетерогенності даної патології в даний час мало застосовні для скринінгу великої популяції спортсменів.

Електрокардіографія.

Стандартна електрокардіографія в 12 відведеннях є відносно недорогим і високоінформативним методом, який з успіхом застосовується для скринінгу спортсменів з метою виявлення у них серцево-судинних відхилень. Наприклад, ЕКГ-зміни у 75-95% пацієнтів з ГКМП виявляються до появи ознак гіпертрофії міокарда ЛШ за даними ЕхоКГ. Реєстрація ЕКГ високо ефективна у виявленні осіб з синдром подовженого інтервалу QT, синдромом Бругада і іншими вродженими синдромами, пов'язаними з високим ризиком розвитку життєзагрозливих шлуночкових аритмій і раптової серцевої смерті, а також в плані виявлення ознак міокардиту і АДПЖ.

Зміни на ЕКГ можуть бути умовно поділені на нормальні, або допустимі, пограничні та патологічні. Класифікація змін та подальший алгоритм діагностики наведено у таблиці 3.

Допустимі зміни	Граничні зміни	Патологічні зміни
-----------------	----------------	-------------------

Збільшення амплітуди комплексу QRS, що свідчать про гіпертрофію лівого або правого шлуночка Неповний блок правої ніжки пучка Гіса Рання реполяризація шлуночків/елевація ST Інверсія зубця T в V1-V3 у дітей до 16 років Синусова брадикардія або аритмія Передсердний ритм АВ-блокада 1 ступеню АВ-блокада 2 ступеню Мобітц 1	Відхилення електричної вісі серця вліво Збільшення лівого передсердя Відхилення електричної вісі серця вправо Збільшення правого передсердя Повний блок правої ніжки пучка Гіса	Інверсія зубця T депресія ST Патологічний зубець Q Повний блок лівої ніжки пучка Гіса Тривалість комплексу QRS ≥ 140 мс ϵ -хвиля Передчасне збудження шлуночків Подовження інтервалу QT Синдром Бругада Брадикардія ≤ 40 уд/хв Інтервал PR ≥ 400 мс АВ-блокада 2 ступеню Мобітц 2 АВ-блокада 3 ступеню ≥ 2 шлуночкові екстрасистоли Передсердна тахікардія шлуночкова тахікардія
--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Ехокардіографія.

Двомірна ЕхоКГ залишається в даний час головним діагностичним методом діагностики ГКМП для визначення незрозумілої і зазвичай асиметричної гіпертрофії міокарда ЛШ. Крім того, роль ЕхоКГ неocenенна в діагностиці більшості інших серцево-судинних захворювань: клапанні пороки серця, розширення аорти і пролапс мітрального клапана при синдромі Марфана, дисфункція і / або збільшення розмірів ЛШ при міокардиті і ДКМП, при яких висока ймовірність прогресування захворювання та підвищений ризик раптової серцевої смерті.

РЕКОМЕНДАЦІЇ ПО ДОПУСКУ ДО ТРЕНУВАНЬ ДІТЕЙ З РІЗНИМИ СЕРЦЕВО-СУДИННИМИ ЗАХВОРЮВАННЯМИ

АРТЕРІАЛЬНА ГІПЕРТЕНЗІЯ.

Загальні положення.

Артеріальна гіпертензія (АГ) – найчастіше діагностована патологія серцево-судинної системи у спортсменів. Діагноз АГ ставиться на підставі як мінімум двох розділених за часом реєстрацій підвищеного рівня артеріального тиску (АТ). У дітей і підлітків діагноз АГ ставиться при середньому систолічному і діастолічному АТ більш-рівному 95-й перцентилі в залежності від віку, статі і зросту. Узагальнені статистичні дані вказують на те, що 22% спортсменів тренуються безконтрольно. Дослідження Leuk D . et al . (2008), проведене у

атлетів, що займаються бігом на довгі дистанції, показало, що 17,3% з них жодного разу не визначали рівень артеріального тиску, хоча вимір його, безумовно, входить як в Європейські, так і Американські стандарти обстеження молодих спортсменів, розроблені з метою профілактики випадків раптової смерті.

При визначенні допустимого рівня фізичного навантаження у пацієнтів з АГ важливе значення має діагностика ураження органів-мішеней. Незважаючи на те, що при АГ збільшується ризик розвитку шлуночкових порушень ритму серця і раптової серцевої смерті, саме по собі це захворювання не розглядається як причина раптової смерті у молодих спортсменів високої кваліфікації. У загальній популяції регулярне фізичне навантаження не тільки призводить до зниження рівня артеріального тиску і частоти розвитку АГ, але також і до зниження частоти інсультів. З огляду на зростання числа дітей і підлітків з АГ і надмірною масою тіла, необхідно широко пропагувати позитивну роль регулярних фізичних навантажень серед населення. Church TS і співавт. показали, що при регулярних заняттях фітнесом у пацієнтів з АГ знижується рівень загальної та серцево-судинної смертності.

Обстеження.

При будь-якому рівні підвищення артеріального тиску необхідно проведення огляду, аналіз скарг і лабораторних методів обстеження для виключення вторинного характеру АГ і визначення ураження органів-мішеней. У разі прийому медикаментозних препаратів, що підвищують артеріальний тиск (наприклад, нестероїдні протизапальні препарати), необхідне проведення додаткових вимірювань артеріального тиску після їх скасування. Стандартне обстеження спортсмена з артеріальною гіпертензією не відрізняється від такого для дітей, що не займаються спортом.

Рекомендації:

1. Дотримання здорового способу життя, включаючи щоденну регулярну фізичне навантаження і збалансоване харчування, повинні активно обговорюватися з усіма дітьми і підлітками незалежно від наявності / відсутності АГ у дітей / підлітків.

2. Наявність високого нормального рівня артеріального тиску не повинно бути приводом для відсторонення від занять спортом. Таким дітям / підліткам необхідно активно рекомендувати дотримання здорового способу життя, включаючи нормалізацію ваги, щоденну регулярну фізичне навантаження і збалансоване харчування. Особам з високим нормальним АТ рекомендовано вимірювання артеріального тиску кожні 6 місяців.

3. При стійкому підвищенні артеріального тиску до 159/89 Hg і при відсутності ураження органів-мішеней (гіпертрофія міокарда ЛШ або інші супутні захворювання серця) діти / підлітки можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту. Рівень АТ у таких спортсменів необхідно повторно виміряти через 1-2 тижні для верифікації діагнозу або частіше при симптоматичною АГ. Своєчасне направлення до фахівця (педіатр, що спеціалізується на кардіології) необхідно при наявності симптомів, гіпертрофії міокарда ЛШ або супутніх захворювань серця за умови стійкого підвищення артеріального тиску як мінімум при 2-х кратному вимірі. Необхідно активно рекомендувати дотримання здорового способу життя.

4. Підлітки зі стійким підвищенням артеріального тиску більш 160/90 Hg , навіть при відсутності ураження органів-мішеней (гіпертрофія міокарда ЛШ), повинні бути відсторонені

від занять високо інтенсивними статичними видами спорту (клас IIIA і IIIC) до нормалізації артеріального тиску або шляхом дотримання здорового способу життя, або за допомогою антигіпертензивної терапії. Необхідно своєчасно (протягом тижня при асимптомній перебігу захворювання і негайно - при симптомно) направити таких пацієнтів до фахівця (педіатр, що спеціалізується на кардіології). Необхідно активно рекомендувати дотримання здорового способу життя.

5. При поєднанні АГ з іншими серцево-судинними відхиленнями рішення про допуск до занять спортом має прийматися з урахуванням супутніх станів.

6. У всіх спортсменів з підвищенням артеріального тиску необхідно уточнити інформацію про прийом лікарських препаратів, кофеїну, наркотиків, тютюну та стимуляторів, тому що ці речовини можуть підвищувати рівень артеріального тиску.

7. Незважаючи на обмеження вживання натрію у осіб з АГ, у юних спортсменів у зв'язку з регідратацією вживання натрій-містять напоїв може бути більш ліберальним.

8. Більш ретельне спостереження необхідно спортсменам з підвищеним ризиком розвитку АГ (при надмірній масі або при травмах спинного мозку).

Гіпертрофічна кардіоміопатія.

Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) - одна з відносно частих форм генетично обумовлених захворювань серця (0.2%; 1: 500 в загальній популяції) [1] і одна з найбільш частих причин раптової серцевої смерті у людей молодого віку, включаючи спортсменів [2]. Раптова смерть може настати в будь-якому віці, але найбільш часто випадки раптової смерті реєструються у віці до 30 років.

Захворювання проявляється гетерогенною клінічною картиною і анамнезом, але найбільш характерною рисою захворювання є незрозуміла асиметрична гіпертрофія недилатованого ЛШ, що визначається при ЕхоКГ.

У дітей діагноз встановлюється при товщині МЖП більше 2 стандартних відхилень від середньої в залежності від площі тіла; z-score ≥ 2 . Слід зазначити, що спортсмени в будь-якому віці (але зазвичай менше 14 років), будучи носіями ГКМП-пов'язаного гена, можуть і не мати ознак гіпертрофії міокарда ЛШ.

Через те, що надійна індивідуальна стратифікація ризику раптової серцевої смерті серед спортсменів з ГКМП неможлива, немає єдиних критеріїв по допуску до занять спортом.

Незважаючи на неможливість індивідуальної стратифікації ризику у юних спортсменів з ГКМП, в широкому відсторонення таких спортсменів від занять спортом на підставі наявності діагнозу ГКМП часто немає необхідності.

Обстеження для спортсменів з діагнозом ГКМП включають в себе 12-18 місячні візити, де крім ЕхоКГ слід провести такі методи обстеження: 12-канальна ЕКГ, добове ЕКГ-моніторування, в деяких випадках МРТ серця і максимальний навантажувальний тест з визначенням толерантності до фізичного навантаження, реакції АТ і виявлення шлуночкових тахіаритмій. Якщо всі перераховані вище параметри знаходяться в межах норми, відсторонення від занять спортом не рекомендується.

Пролапс мітрального клапана (ПМК).

Діагноз пролапсу мітрального клапана (міксоматозної дегенерації) встановлюється на підставі даних ЕхоКГ, при якій виявляється систолічний зсув однієї або двох стулок мітрального клапана в ліве передсердя по відношенню до площини мітрального кільця. При аускультації таких пацієнтів може вислуховуватися середньо-систолічний щиголь і / або шум мітральної регургітації. Прогноз при ПМК сприятливий, частота розвитку несприятливих подій незначна. В цілому, частота розвитку несприятливих клінічних результатів (таких як прогресування мітральної регургітації з подальшим хірургічним втручанням, інфекційний ендокардит, тромбоемболії, передсердні і шлуночкові тахіаритмії і раптова серцева смерть) корелює зі ступенем структурних змін мітрального клапана у вигляді дифузного потовщення стулок і їх подовження, в деяких випадках - відриву хорди.

Частота раптової смерті при ізольованому ПМК у юних спортсменів невелика. Частота несприятливих подій у таких спортсменів не вище, ніж в цілому в популяції і в основному вони трапляються в осіб старше 50 років при наявності важкої мітральної регургітації і / або систолічної дисфункції ЛШ.

У деяких людей ПМК може бути проявом патології сполучної тканини у високих, худих людей з деформацією грудної клітки і гіпермобільністю суглобів (MASS фенотип), у яких незначно підвищений ризик прогресування розширення аорти і раптової смерті.

Рекомендації:

1. Спортсмени з ПМК можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту за умови відсутності таких ознак:

- а) синкопальні епізоди, пов'язані з порушеннями ритму серця
- б) стійка / безперервно рецидивна нестійка надшлуночкова тахікардія або часта і / або стійка шлуночкова тахіаритмія за даними добового ЕКГ-моніторингу
- в) важка мітральна регургітація за даними кольорового картування
- г) систолічна дисфункція ЛШ (ФВ <50%)
- д) тромбоемболії в анамнезі
- е) сімейний анамнез раптової серцевої смерті пов'язаної з ПМК

2. Спортсмени з ПМК і перерахованими вище ознаками можуть бути допущені до занять низько інтенсивними видами спорту (клас ІА).

Міокардит. Перикардит

Міокардит - це запальне захворювання міокарда і часта причина раптової серцевої смерті у юних спортсменів. Міокардит найчастіше викликається різними вірусами, серед найбільш часто зустрічаються - ентеровірус (Коксакі вірус), аденовірус та парвовірус в молодому віці. Міокардит може бути викликаний також вживанням лікарських препаратів і токсинів (наприклад, кокаїну). У деяких випадках вірусний міокардит може завершитися розвитком дилатаційної кардіоміопатії з систолічною дисфункцією ЛШ внаслідок вірус-обумовленого імунологічного ушкодження міокарда.

Підозра на міокардит може виникнути за наявності больового синдрому в грудній клітці, задишки при фізичному навантаженні, втоми, синкопальних станів, серцебитті, шлуночкових тахіаритмій, порушень провідності або гострої застійної серцевої недостатності, пов'язаної з дилатацією ЛШ і порушеннями скоротливості міокарда ЛШ, кардіогенний шок або змінами сегмента ST - T на ЕКГ [22, 24].

Коли клінічна картина стерта, ендоміокардіальна біопсія міокарда може дати важливу додаткову інформацію. У зв'язку з тим, що запалення неоднорідне за глибиною і широтою поширення, біопсії часто дає помилково-негативні результати. Діагностична значимість біопсії може бути доповнена за допомогою даних молекулярної ПЛР-діагностики вірусного генома в міокарду.

Рекомендації:

1. Спортсмени з можливим або певним діагнозом міокардиту повинні бути відсторонені від занять будь-якими видами спорту на період повного одужання (6 місяців від моменту розвитку клінічної картини захворювання).

2. Спортсмени можуть відновити заняття спортом через 6 місяців при наступних умовах:

а) функція ЛШ, локальна скоротливість міокарда ЛШ і розміри ЛШ повернулися до норми (за даними ЕхоКГ і / або радіонуклідних методів дослідження в спокої і при фізичному навантаженні)

б) за даними добового ЕКГ-моніторингу та навантажувальної проби відсутні такі клінічно значущі порушення ритму як часта і / або безперервно рецидивна поліморфна шлуночкова або передсердна ектопічна активність

в) сироваткові маркери запалення міокарда повернулися в межі нормальних значень і явища серцевої недостатності регресировали

г) 12-канальна ЕКГ прийшла в норму. Персистуючі незначні зміни на ЕКГ (наприклад сегмента ST - T) не можуть служити підставою для відсторонення від занять спортом.

3. Спортсмени з перикардитом, незалежно від етіології, повинні бути відсторонені від занять будь-якими видами спорту під час гострої стадії захворювання. Такі спортсмени можуть відновити заняття спортом поза гострої стадії захворювання, включаючи відсутність випоту за даними ЕхоКГ, за умови нормалізації маркерів запалення. При наявності ознак залучення міокарда в запальний процес, тактика ведення повинна бути заснована на даних, викладених в розділі Міокардит. Спортсмени з хронічним констриктивним перикардитом повинні бути відсторонені від занять спортом.

Синдром Марфана.

В даний час відомо, що синдром Марфана викликаний більш ніж 400 індивідуальними мутаціями гена, що кодує фібриніну-1 (FBN 1). Це захворювання сполучної тканини має аутосомно-домінантний тип спадкування з розрахунковою поширеністю від 1: 5000 до 1: 10000 в загальній популяції. Синдром характеризується різним ступенем ураження сполучної тканини, перш за все очей, скелетної і серцево-судинної систем. Порушення скелета

включають в себе співвідношення довжини верхніх кінцівок до зростання більш ніж 1.05, високий зріст, арахнодактилія, доліхостеномелія (довгі і тонкі кінцівки), гіпермобільність / слабкість зв'язкового апарату, сколіоз, деформацію грудної клітки (pectus excavatum or carinatum) і зміщення кришталика ока.

Серед порушень серцево-судинної системи слід зазначити наступні:

- прогресивна дилатація кореня або висхідного відділу аорти, що підвищує ризик розвитку диссекції або її розриву

- ПМК з розвитком мітральної регургітації або систолічної дисфункції міокарда ЛШ, що часто призводить до розвитку шлуночкових тахіаритмій і раптової смерті.

Дилатація кореня і висхідного відділу аорти розвивається частіше у пацієнтів з вродженим двостулковим аортальним клапаном незалежно від ступеня порушення функції клапана, також як і у пацієнтів з сімейними випадками аневризми і диссекції аорти незалежно від наявності синдрому Марфана.

Рекомендації:

1. Спортсмени з синдромом Марфана можуть бути допущені до занять низько / помірно інтенсивними статичними і низько інтенсивними динамічними видами спорту за умови відсутності одного або декількох нижченаведених ознак:

а) розширення кореня аорти (поперечний розмір ≥ 2 стандартних відхилень від середньої в залежності від площі тіла у дітей і підлітків; z - score ≥ 2)

б) помірна / тяжка мітральна регургітація

в) сімейний анамнез диссекції аорти або раптової смерті у родичів з синдромом Марфана

Таким спортсменам необхідно проведення ЕхоКГ кожні 6 місяців для своєчасного виявлення розширення аорти.

2. Спортсмени з очевидним розширенням кореня аорти (більше 2 стандартних відхилень від середньої в залежності від площі тіла у дітей і підлітків; z - score ≥ 2), хірургічної реконструкцією кореня аорти в анамнезі, хронічної диссекції аорти або інших артерій, помірної / важкої мітральної регургітацією, сімейним анамнезом диссекції або раптової смерті можуть бути допущені до занять тільки низько інтенсивними видами спорту (клас IA).

3. Спортсмени з синдромом Марфана, сімейним анамнезом аневризми / диссекції аорти або вродженим двостулковим клапаном незалежно від ступеня розширення висхідної аорти (див. пункти 1 і 2) також не повинні брати участь у видах спорту, заняття якими пов'язано в підвищеним ризиком отримання травми.

Дані рекомендації не залежать від призначення бета-блокаторів для профілактики розширення кореня аорти.

Синдром Елерса-Данлоса.

Синдром Елерса-Данлоса - рідкісне аутосомно домінантне захворювання, викликане дефектом синтезу III типу колагену, що кодується геном COL 3 A 1. Судинна форма синдрому Елерса-Данлоса пов'язана з підвищеним ризиком розриву аорти та її великих гілок. У пацієнтів відзначається підвищена рухливість суглобів і схильність до утворення синців, тривале загоєння ран і ознаки передчасного старіння.

Рекомендації:

1. Спортсмени з судинною формою синдрому Елерса-Данлоса повинні бути відсторонені від занять будь-якими видами спорту.

СИНКОПЕ І ПОРУШЕННЯ РИТМУ СЕРЦЯ.

Загальні положення.

Мета рекомендацій щодо допуску до занять спортом спортсменів з порушеннями ритму - зменшення ризику захворюваності та смертності внаслідок розвитку життєзагрозливих аритмій та інших ускладнень, зумовлених порушеннями ритму серця. Ухвалення рішення про допуск спортсменів з серцевими аритміями до занять спортом і змагань нерідко буває досить складним. Незважаючи на те, що частота випадків раптової серцевої смерті у людей молодого віку не велика і складає менше 1%, досить велике число таких випадків відбувається саме під час фізичного навантаження. Широкого розголосу отримали випадки раптової серцевої смерті відомих професійних спортсменів, що привернуло увагу громадськості до спортсменів з порушенням ритму серця.

Ухвалення рішення про допуск спортсменів з аритміями до занять спортом може бути ускладнене через такі причини:

- в ряді випадків представленість аритмічних подій схильна до значних індивідуальних коливань, при яких аритмії можуть мимовільно зникати (іноді на багато років) або раптово посилюватися;

- аритмічні події іноді досить важко зареєструвати, так як вони можуть розвиватися у спортсменів в періоді відновлення після фізичного навантаження, а не супроводжувати змагань;

- значущість одних і тих же порушень ритму серця може при різних видах спорту неоднакова (наприклад, одна і та ж аритмія може мінімально впливати на стан спортсмена при грі в гольф і спровокувати серйозні порушення з боку серцево-судинної системи при гірськолижному спуску);

- характерна для контретного спортсмена аритмія не обов'язково може розвиватися під час кожного змагання.

Незважаючи на те, що не всі причини, обумовлюють варіабельність появи аритмій відомі, коливання активності вегетативної нервової регуляції серцевого ритму, ймовірно, відіграють дуже важливу роль у виникненні і підтримці аритмії, впливають на її частоту, гемодинамічний ефект і наявність / відсутність симптомів. Тонус вегетативної нервової системи у різних спортсменів значно варіює і, часто непередбачувано змінюється як під час тренувального процесу, так і в період спортивних змагань. Психологічний стрес під час

змагань нерідко служить тригером для розвитку значних електрофізіологічних і гемодинамічних змін, які також реалізуються за участю вегетативної нервової системи.

Незважаючи на відсутність повної достовірної інформації про ризик розвитку життєзагорзливих ускладнень при заняттях спортом у спортсменів з порушеннями ритму серця, в ряді випадків думка експертів одностайно. Такі порушення ритму як шлуночкові тахіаритмії, які нерідко потенційно небезпечні незалежно від клінічної ситуації, в якій вони виникли відносяться до потенційно житнеугрожаючим у спортсменів. До потенційно небезпечним також віднесені будь-які аритмії з дуже високою і дуже низькою ЧСС, що супроводжується значним зниженням серцевого викиду, коронарного / церебрального кровотоку і АТ. До таких аритмій відносяться:

- мерехтіння / тріпотіння передсердь з високою (від 200 до 300) частотою скорочення шлуночків, часто при супутньому синдромі WPW ,
- стійка шлуночкова тахікардія з високою ЧСС
- АВ-блокади / синдром слабкості синусового вузла з дуже низькою ЧСС.

Крім того, часта рецидивна (хронічна) тахікардія може призводити до ремоделюванню серця. Необхідно враховувати, що відносно нешкідливі аритмії, при певних умовах (участь в високошвидкісних видах спорту з ризиком падіння) можуть збільшувати ризик отримання травми або смерті внаслідок транзиторних порушень свідомості, призводять до короточасної втрати контролю над ситуацією. Наприклад, спортсмени з потенційно безпечними надшлуночковими порушеннями ритму, беручи участь в таких потенційно небезпечних видах спорту як дайвінг, гірськолижний спуск або автогонки, можуть мати підвищений ризик отримання травми внаслідок запаморочення, розвитку предсинкопальних і синкопальних станів. Виявлення структурних аномалій серцево-судинної системи - важливий елемент обстеження спортсменів з порушеннями ритму серця.

Несподівана непритомність (синкопи) - потенційно небезпечний симптом, що вимагає додаткового обстеження для діагностики його причини. Серед причин синкопальних станів розглядається широкий спектр захворювань, в тому числі і серцево-судинних, часто вже не супроводжуються структурними відхиленнями з боку серця або первинної електричної нестабільністю міокарда. Часто уважний збір анамнезу, аналіз скарг і огляд пацієнта дозволяють визначитися з етіологією синкопальних станів. Коли причина залишилася невстановленою, необхідне проведення додаткового обстеження. Так як в більшості випадків синкопе носить вазовагальний характер, проба з пасивним ортостазом (тилт-тест) є одним з обов'язкових методів обстеження хворих з синкопальними станами неясної етіології. Вкрай важливо виключити вазовагальний генез симптоматики у хворих з первинними аритмогенними каналопатіями (синдром подовженого QT , Бругада і т.д .), тому що апріорне визначення будь-яких непритомності у цих хворих як аритмогенних веде до застосування довічної антиаритмічної терапії і / або імплантації кардіовертера-дефібрилятора.

Дисфункція синусового вузла.

Синусова тахікардія / брадикардія - часта знахідка і розглядаються як норма у спортсменів високої кваліфікації. При відсутності симптомів, пов'язаних з вираженим зниженням частоти синусового ритму додаткове обстеження не потрібно. Синусова аритмія і

нормально працює кардіостимулятор також розглядаються як норма і не вимагають додаткового обстеження.

Рекомендації:

1. Спортсмени без структурних аномалій серця і адекватним приростом ЧСС при фізичному навантаженні можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту. Необхідно періодичне обстеження для динамічної оцінки впливу фізичного навантаження на ступінь вираженості брадикардії.

2. Спортсмени з непритомними і перед непритомними станами до проведення адекватного лікування повинні бути відсторонені від занять спортом через небезпеку падіння і отримання травми внаслідок короткочасної втрати свідомості.

3. Спортсмени з такими симптомами, як короткочасний втрата свідомості або підвищена стомлюваність, які мають достовірний зв'язок з аритміями повинні отримати адекватне лікування і за умови, що на тлі лікування аритмії і пов'язані з ними симптоми при повторному обстеженні не виявляються протягом 2-3 місяців, можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту.

4. Спортсменам з симптомною тахікардією або брадикардією синусового походження або з неадекватною синусовою тахікардією, що створює навантаження на серце, повинно бути призначено лікування. За відсутності структурних відхилень з боку серця і симптомів на тлі лікування протягом 2-3 місяців спортсмени можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту.

5. Спортсменам з імплантованими антиаритмічними пристроями слід уникати тих видів спорту, заняття якими пов'язане з підвищеним ризиком зіткнень і пошкодження системи стимулятора. Ці обмеження, перш за все, стосуються видів спорту з можливими прямими ударами в область грудної клітини, таких як американський футбол, регбі, бокс, східні единоборства, хокей і лакросс (різновид хокею на траві). При таких видах спорту, як європейський футбол, баскетбол і бейсбол, ймовірність отримання травми трохи нижче, в зв'язку з чим, спортсмени можуть бути допущені до занять за умови носіння спеціального захисту.

Надшлуночкова екстрасистолія.

За відсутності структурних відхилень з боку серця і симптомів (крім періодичних перебоїв в роботі серця і серцебиття) ніякого додаткового обстеження не потрібно за винятком 12-канального ЕКГ.

Рекомендації:

1. Спортсмени можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту.

2. У дітей і підлітків при виявленні частоті (понад 20 тисяч за добу) суправентрикулярної екстрасистолії, аритмогенного розширення порожнин серця, почастищення аритмії на тлі фізичного навантаження показано відсторонення від спорту з контрольним обстеженням через 2 міс, у разі збереження аритмії - лікування. При успішному лікуванні через 2 міс обмеження по спорту знімаються. При збереженні ефекту тільки на терапії або збереження частотою аритмії

без лікування - рівень спорту не більше I A , B. Частота контрольного обстеження - кожні 6 міс.

Тріпотіння передсердь (без супутнього синдрому WPW).

У спортсменів без структурної патології серця за відсутності гострого захворювання (наприклад, пневмонія) стійке тріпотіння передсердь (пароксизмальне, персистуюче або постійне) зустрічається нечасто. У разі реєстрації вперше виник тріпотіння передсердь необхідно проведення ЕхоКГ для оцінки структури і функції серця. У зв'язку з потенційною можливістю проведення (1: 1) на шлуночки, необхідна реєстрація ЕКГ з визначенням частоти скорочення шлуночків під час проведення стрес-тесту або під час змагань. У деяких випадках при пароксизмальній формі тріпотіння передсердь може бути застосована провокація аритмії за допомогою електричної стимуляції передсердь (черезстравохідна електростимуляція серця), хоча роль цього методу в ухваленні рішення не визначена через часту провокації порушень ритму у здорових добровольців. У плані додаткового обстеження може знадобитися повторна запис 12-канальної ЕКГ і тривалий ЕКГ моніторинг. Спортсмени, які не мають симптомів, з тривалістю пароксизмів тріпотіння передсердь менше 10 секунд за умови, що тривалість нападів не збільшується при навантажувальній пробі, можуть бути допущені до занять всіма видами спорту..

рекомендації:

1. Спортсмени з постійною формою тріпотіння передсердь за відсутності структурних відхилень з боку серця і при частоті скорочення шлуночків адекватної рівню фізичного навантаження незалежно від антиаритмічного лікування можуть бути допущені до видів спорту класу IA . Необхідно підкреслити, що у таких спортсменів може раптово розвиватися проведення на шлуночки з кратністю 1: 1. Допуск до занять всіма видами спорту може бути дозволений тільки за умови відсутності тріпотіння передсердь (незалежно від наявності / відсутності терапії) протягом 2-3 місяців. Необхідно пам'ятати, що застосування бета-блокаторів, які широко використовуються в лікуванні цієї категорії хворих, при деяких видах спорту заборонено.

2. Спортсмени з структурними відхиленнями серця і тріпотінням передсердь можуть бути допущені до занять спортом класу IA при відсутності тріпотіння передсердь протягом 2-4 тижнів.

3. Спортсмени без структурних захворювань серця після успішного хірургічного лікування тріпотіння передсердь (Мірча або оперативне лікування) можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту при відсутності нападів тріпотіння передсердь протягом 2-4 тижнів або протягом декількох днів, якщо відсутня можливість індукції тріпотіння передсердь за допомогою ендокардіальний електрокардіостимуляції та отримано підтвердження наявності двонаправленого блоку каво-трикуспідального істмуса за даними ЕФД.

4. Спортсмени, які беруть антикоагулянти в зв'язку з наявністю у них тріпотіння передсердь, повинні уникати занять спортом з підвищеним ризиком отримання травми і подальшого кровотечі.

5. У дітей і підлітків при виявленні пароксизмів тріпотіння передсердь будь-якої тривалості показано відсторонення від спорту з контрольним обстеженням через 1 міс, в разі

збереження частих парокізмів або постійної форми тріпотіння - проведення Мірча. При успішному лікуванні (збереження синусового ритму за результатами обстеження без терапії через 3 міс) обмеження по спорту знімаються. При збереженні ефекту тільки на терапії або збереження парокізмів аритмії без лікування - рівень фізичного навантаження не більше ІА . Частота контрольного обстеження - кожні 6 міс.

Мерехтіння передсердь (без супутнього синдрому WPW).

Мерехтіння передсердь зустрічається набагато частіше, ніж тріпотіння і може бути пароксизмальним, персистируючим і постійним. Спортсмени, які не мають симптомів, з тривалістю пароксизмів мерехтіння передсердь від 5 до 15 секунд за умови, що тривалість нападів не збільшується при навантажувальній пробі, можуть бути допущені до занять всіма видами спорту.

рекомендації:

1. За відсутності симптомів спортсмени з постійною формою мерехтіння передсердь, які не мають структурних відхилень з боку серця, адекватної фізичному навантаженні частоті скорочення шлуночків незалежно від наявності / відсутності лікування препаратами, що сповільнюють АВ-проведення, можуть бути допущені до занять всіма видами спорту. Необхідно пам'ятати, що застосування бета-блокаторів при деяких видах спорту заборонено.

2. Спортсмени зі структурними відхиленнями серця і мерехтінням передсердь при адекватній рівню фізичного навантаження частоті скорочення шлуночків незалежно від наявності / відсутності лікування препаратами, що сповільнюють АВ-проведення, можуть бути допущені до занять тими видами спорту, заняття якими не обмежена структурними відхиленнями серця.

3. Спортсмени, які беруть антикоагулянти, повинні уникати занять спортом з підвищеним ризиком отримання травми і подальшого кровотечі [13].

4. Спортсмени без структурних захворювань серця після успішного хірургічного лікування мерехтіння передсердь (радіочастотна або кріоабляція або оперативне лікування) можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту при відсутності пароксизмів мерехтіння передсердь протягом 4-6 тижнів або протягом декількох днів при відсутності індукції мерехтіння передсердь за даними ЕФД.

5. У дітей і підлітків при виявленні пароксизмів мерехтіння передсердь будь-якої тривалості показано відсторонення від спорту з контрольним обстеженням через 3 міс, в разі збереження аритмії - лікування. При успішному лікуванні (синусовий ритм і відсутність пароксизмів протягом 3 міс) обмеження по спорту знімаються. При збереженні стійкого синусового ритму тільки на терапії або частих аритмії без лікування - рівень спорту не більше ІА . Частота контрольного обстеження - кожні 6 міс.

Синусова реципрокні тахікардії, неадекватна по ЧСС синусова тахікардія і передсердна тахікардія (без супутнього синдрому WPW).

Тактика ведення спортсменів з синусовою реципрокною тахікардією, неадекватною по ЧСС синусовою тахікардією та передсердною тахікардією збігається з тактикою при тріпотіння передсердь. Асимптомні спортсмени без органічного захворювання серцево-судинної системи

з тривалістю епізодів тахікардії від 5 до 15 секунд за умови, що тривалість нападів не збільшується при навантажувальній пробі і навантаження не супроводжується надмірним і сімптомним приростом частоти серцевих скорочень, можуть бути допущені до занять всіма видами спорту.

рекомендації:

1. Спортсмени з синусовою реципрокною тахікардією, неадекватною по ЧСС синусовою тахікардією та передсердною тахікардією в відсутність структурних відхилень з боку серця, при адекватній необхідному рівню фізичної навантаження частоті скорочення шлуночків (незалежно від наявності / відсутності лікування антиаритмічними препаратами) можуть бути допущені до занять всіма видами спорту .

2. Спортсмени з структурними відхиленнями серця можуть бути допущені до занять тими видами спорту, заняття якими не потрапляє під обмеження при відповідних структурних ураженнях серця.

3. Спортсмени без структурних захворювань серця після успішного хірургічного лікування передсердних тахіаритмій (Мірча або оперативне лікування) можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту при відсутності нападів передсердних тахіаритмій протягом 2-4 тижнів або протягом декількох днів при відсутності передсердних тахіаритмій за даними ЕФД.

4. Дітям і підліткам без структурних захворювань серця з синусовою реципрокною і передсердною тахікардією показано: відсторонення від занять спортом, проведення Мірча або хірургічного лікування. При відсутності спонтанних і / або індукованих нападів через 3 місяці після лікування - спорт без обмежень. При неуспішному Мірча, збереженні нападів показана медикаментозна терапія, фізичне навантаження рівня ІА . Частота спостереження - щорічно.

Вислизають скорочення / ритм з АВ-з'єднання.

Вислизають скорочення / ритм з АВ-з'єднання - часта знахідка у спортсменів. Тактика ведення та рекомендації збігаються з вищевказаними рекомендаціями для симптомних спортсменів з порушенням функції синусового вузла.

Екстрасистоли з АВ-з'єднання.

При відсутності симптомів (за винятком періодичних епізодів серцебиття / перебоїв в роботі серця) в план обстеження необхідно включити запис 12-канальної ЕКГ. У деяких спортсменів може знадобитися 24-годинне ЕКГ моніторірованіє24-годинне ЕКГ-моніторірованіє24-годинне ЕКГ-моніторування (особливо під час занять спортом), ЕхоКГ і стрес-тест.

рекомендації:

1. Спортсмени з нормальною структурою серця, адекватним приростом ЧСС під час фізичного навантаження і без епізодів стійкої тахікардії можуть бути допущені до занять всіма видами спорту.

2. Спортсмени зі структурними відхиленнями серця можуть бути допущені до тих видів спорту, заняття якими не обмежена патологією з боку серця.

3. У дітей і підлітків при виявленні частою (понад 20 тисяч за добу) екстрасистол, аритмогенного розширення порожнин серця, почастишання аритмії на тлі фізичного навантаження показано відсторонення від занять спортом з контрольним обстеженням через 2 міс, у разі збереження аритмії - лікування. При успішному лікуванні через 2 міс обмеження по спорту знімаються. При збереженні ефекту тільки на терапії або збереження частою аритмії без лікування - рівень фізичного навантаження не більше I A , B класу. Частота контрольного обстеження - кожні 6 міс.

Непароксізмальная АВ-вузлова тахікардія.

У більшості випадків АВ-вузлова тахікардія, також звана АВ-вузлової ектопічної тахікардією, виявляється у дітей до 6 місяців, вона може бути зареєстрована у підлітків і рідше - у дорослих [13]. У більшості дорослих реєструється повільна непароксізмальная АВ-вузлова тахікардія. Обстеження зазвичай включає в себе 12-канальну ЕКГ, ЕхоКГ, стрес-тест і 24-годинне ЕКГ-моніторування під час занять спортом.

рекомендації:

1. За відсутності структурних відхилень з боку серця і при адекватній необхідному рівню фізичного навантаження частоті скорочення шлуночків спортсмени можуть бути допущені до занять всіма видами спорту.

2. Спортсмени, які не мають симптомів, зі структурними відхиленнями з боку серця або при неадекватному прирості / уповільненні частоти скорочення шлуночків можуть бути допущені до занять видами спорту класу IA в залежності від виду та ступеня вираженості структурних змін серця і частоти скорочення шлуночків.

3. Спортсменам з неадекватним фізичному навантаженні приростом / уповільненням частоти скорочення шлуночків незалежно від наявності або відсутності структурних захворювань серця має бути призначено лікування, спрямоване на контроль частоти скорочення шлуночків перед початком заняттями спортом. Спортсмени, у яких тахікардія контролюється за допомогою терапії і це підтверджено даними навантажувального тесту, можуть бути допущені до тих видів спорту, заняття якими не обмежена структурними відхиленнями серця.

4. Діти і підлітки без структурних захворювань серця з непароксізмальная АВ-вузлової тахікардією повинні бути відсторонені від занять спортом, показано проведення Мірча або хірургічного лікування. При відсутності спонтанних і / або індукованих нападів через 3 місяці після лікування - спорт без обмежень. При неуспішному Мірча, збереженні нападів показана медикаментозна терапія, при її ефективності - фізичне навантаження має бути обмежена рівнем IA . Частота спостереження - щорічно.

Надшлуночкова тахікардія.

У цю категорію порушень ритму входить і АВ-вузлова реципрокні тахікардії і АВ тахікардія за участю додаткових шляхів проведення (проведення тільки ретроградний) [4, 14]. Інвазивне ЕФД входить в план обстеження при необхідності уточнення діагнозу або в якості першого етапу виконання процедури катетерной абляції. Дуже важливо визначити частоту серцевого ритму при проведенні проби навантаження під час надшлуночкової тахікардії. Якщо

при фізичному навантаженні тахікардію індукувати не вдалося, може знадобитися проведення ЧСЕС для провокації надшлуночкової тахікардії, і подальшого проведення навантажувального тесту. Асимптомні спортсмени без органічного захворювання серцево-судинної системи з тривалістю епізодів надшлуночкової тахікардії від 5 до 10 секунд за умови, що тривалість нападів не збільшується при навантажувальній пробі і навантаження не супроводжується надмірним і сімптомним приростом частоти серцевих скорочень під час пароксизмів, можуть бути допущені до занять усіма видами спорту.

рекомендації:

1. Спортсмени, які не мають симптомів і структурних відхилень з боку серця з надшлуночкової тахікардії, рецидивування якої під час фізичного навантаження придушене антиаритмічної терапією, можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту.

2. Спортсменам, у яких наджелудочкова тахікардія не індуцируется при фізичному навантаженні, але виникає спонтанно, має бути призначено лікування. Необхідно розуміти, що в зв'язку з непередбачуваним перебігом тахікардії, призначити адекватну терапію може бути важко. Але в разі, коли антиаритмічної терапії підібрана, спортсмени можуть бути допущені до занять видами спорту в залежності від статусу серцево-судинної системи. Асимптомні спортсмени з тривалістю епізодів надшлуночкової тахікардії від 5 до 15 секунд за умови, що тривалість нападів не збільшується при навантажувальній пробі, можуть бути допущені до занять всіма видами спорту в залежності від статусу серцево-судинної системи.

3. Спортсмени з непритомністю / переднепритомний стан, іншими клінічно значущими симптомами внаслідок аритмії або значимими структурними відхиленнями з боку серця в поєднанні з аритмією повинні бути відсторонені від занять спортом до проведення адекватного лікування [4]. При відсутності тахікардії протягом 2-4 тижнів спортсмени можуть бути допущені до занять спортом класу IA .

4. Спортсмени, які не мають симптомів і структурних відхилень з боку серця після успішного інтервенційного лікування аритмії при відсутності індукції тахікардії під час ЕФД можуть через кілька днів після процедури (Мірча) бути допущені до занять всіма видами спорту. Якщо ЕФД не проводилося, спортсмени можуть бути допущені до занять спортом через 2-4 тижні після хірургічного лікування при відсутності нападів тахікардії.

5. Діти і підлітки без структурних захворювань серця з надшлуночкової тахікардії повинні бути відсторонені від занять спортом, показано проведення Мірча або хірургічного лікування. При відсутності спонтанних і / або індукованих нападів через 3 місяці після лікування - спорт без обмежень. При неуспішності Мірча, збереженні нападів показана медикаментозна терапія, при її ефективності спорт рівня IA . Частота спостереження - щорічно.

Передчасне збудження шлуночків (синдром WPW).

Випадки раптової смерті у спортсменів з синдромом WPW не часте явище. Ризик цього фатального події тим вище, чим нижче величина ефективного рефрактерного періоду додаткового шляху проведення. Визначення значень цього показника, можливість виявлення множинних аномальних шляхів проведення, підтвердженном возмодность або відсутності можливості індукції різних форм тахіаритмий (характерних для синдрому WPW).

При наявності скарг на серцебиття, непритомність і переднепритомні стану, для оцінки електрофізіологічних властивостей додаткових шляхів проведення і подальшого прийняття рішення про необхідність катетерної абляції, строго обов'язково проведення ЕФД.

рекомендації:

1. Спортсмени без структурних відхилень з боку серця, скарг на серцебиття або тахікардію (особливо старше 20-25 років) можуть бути допущені до занять всіма видами спорту. У спортсменів більш молодого віку (дітей і підлітків) необхідно більш поглиблене обстеження, що включає в себе інвазивне або неінвазивний ЕФД перед початком занять помірно / високо інтенсивними видами спорту з метою індукції нападів тахікардії та визначення ефективного рефрактерного періоду ДПП. У безсимптомних дітей до 12 років ризик розвитку фібриляції передсердь і раптової смерті відносно невеликий і проведення ЕФД може бути відкладено. Частота спостереження - щорічно.

2. Тактика ведення спортсменів з епізодами АВ-реципрокною тахікардії, обумовленої наявністю аномальних шляхів проведення, обговорена в відповідному розділі (див. Надшлуночкові тахікардії). Необхідно пам'ятати, що в осіб з синдромом WPW при виникненні мерехтіння або тріпотіння передсердь може різко збільшитися частота скорочень шлуночків. Таким пацієнтам показано проведення внутрсердечного ЕФД з виконанням діагностичної індукції мерехтіння / тріпотіння передсердь і проби з введенням ізопротеренола для визначення мінімальної величини інтервалу між двома послідовними шлуночковими комплекс (на тлі мерехтіння / тріпотіння передсердь), зумовленими проведенням через аномальний тракт. При величині цього інтервалу 250 мс і менше є абсолютні показання до катетерної абляції додаткового шляху проведення. Спортсменам з епізодами тріпотіння / фібриляції передсердь, що протікають з аномальним проведенням збудження на шлуночки, і непритомністю / переднепритомний стан, з максимальною частотою скорочення шлуночків в спокої більше 240 в хвилину, для вирішення питання про продовження занять спортом необхідно рекомендувати проведення катетерної абляції. Ризик раптової серцевої смерті не високий, якщо при ізопротереноловому тесті частота скорочень шлуночків на тлі мерехтіння / тріпотіння передсердь не перевищує 240 ударів в хвилину і відсутні непритомність / переднепритомні стану.

3. Через кілька днів після успішної катетерної або хірургічної абляції асимптомні спортсмени без структурних відхилень з боку серця, нормальним АВ-проведенням і без індукованих порушень ритму при ЕФД можуть бути допущені до занять всіма видами спорту.

Шлуночкова екстрасистолія.

Часті і поліморфні ШЕС - поширена знахідка у високо тренованих спортсменів; вони, як правило, не пов'язані з відхиленнями з боку серця і не збільшують ризик розвитку несприятливих подій. Припинення занять спортом зазвичай призводить до зникнення або до значимого зменшення числа ШЕС, що свідчить про доброякісну (функціональну) їх природу.

рекомендації:

1. Спортсмени (в тому числі діти і підлітки) без структурних відхилень з боку серця, що мають безсимптомний перебіг одиночної мономорфної ШЕС, з частотою менше 2000/24 години, які не частішають при фізичному навантаженні (порівнянної за рівнем з конкретним

видом спорту), відсутністю ЕКГ і клінічних ознак АДПЖ / АКПЖ (часта ШЕС з морфологією блокади лівої ніжки п. Гіса, епсилон хвиля в V 1-3, негативні Т зубці в V 1-3 у осіб старше 12 років, низьковольтними QRS комплексами) та інших каналопатій, без сімейної історії раптової смерті в молодому віці можуть бути допущені єни до занять всіма видами спорту.

2. При виявленні симптомної або частої (понад 2 тисячі за добу) ШЕС, поліморфних ШЕС, парних ШЕС, аритмогенного розширення порожнин серця, почастишання аритмії на тлі фізичного навантаження показано відсторонення від спорту на 3-6 міс з наступним контрольним обстеженням, при суттєво зменшенні або зникненні аритмії - заняття спортом без обмежень. У разі збереження частою аритмії - лікування. При успішному лікуванні через 3-6 міс обмеження по спорту знімаються. При збереженні ефекту тільки на терапії або збереження частою аритмії без лікування - рівень спорту не більше I A . Частота контрольного обстеження - кожні 6 міс.

3. Спортсмени з ШЕС, що відносяться до категорії високого ризику і мають структурні відхилення з боку серця, можуть бути допущені до занять спортом класу IA . Спортсмени з ШЕС, піддаються успішному антиаритмічне лікування (з достовірним контролем ефективності лікування під час занять спортом), можуть бути допущені до занять спортом класу IA .

Шлуночкова тахікардія (ШТ).

Нестійка / стійка мономорфная / поліморфна ШТ - потенційно небезпечне порушення ритму. Неінвазивне обстеження включають в себе 12-канальну ЕКГ, стрес-тест і ЕхоКГ. Деяким пацієнтам показано проведення 24-годинного ЕКГ-моніторингу під час занять спортом. Проведення ЕФД може знадобитися для вирішення діагностичних завдань, уточнення механізмів розвитку ЗТ і топографії джерела її виникнення. Особи з прискореним ідиовентрикулярного ритмом, при мінімальних відмінностях частоти шлуночкового ектопічного ритму з синусовим ритмом і при відсутності структурних відхилень з боку серця вимагають такої ж тактики ведення як пацієнти з ШЕС.

рекомендації:

1. Спортсменам (в тому числі дітям і підліткам) з мономорфной стійкою / нестійкою ЗТ без структурних відхилень з боку серця при відомій локалізації джерела тахікардії показано проведення Мірча. Через 2-4 тижні після успішної процедури Мірча спортсмени можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту. При використанні медикаментозної протиааритміческой терапії викид катехоламінів під час занять спортом і участі змаганнях може призвести до вислизання антиаритмічного ефекту і рецидиву ЗТ. У такому випадку після рецидиву ЗТ спортсмени повинні бути відсторонені від занять спортом на термін від 2 до 3 місяців. На тлі антиаритмічної терапії рівень спорту класу IA . Після відміни терапії при відсутності рецидивів ШТ в спокої, при фізичному навантаженні або при неможливості індукції ШТ під час ЕФД спортсмени без структурних відхилень з боку серця можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту. Так як припинення занять спортом може призводити до зникнення шлуночкових аритмій, в деяких випадках необхідно розглянути доцільність короткочасного припинення занять спортом.

2. Спортсмени зі структурними відхиленнями з боку серця і ЗТ повинні бути відсторонені від занять помірно / високо інтенсивними видами спорту незалежно від

успішності процедури абляції або результатів медикаментозного лікування. Дозволені види спорту класу IA .

3. Виняток з вищевказаних рекомендацій становлять випадки коротких (менше 8-10 комплексів) пробіжок нестійкої мономорфної ЗТ з ЧСС під час нападу менше 150 в хвилину при відсутності структурних відхилень з боку серця за даними неінвазивних методів обстеження. Ризик раптової серцевої смерті у таких спортсменів не підвищений. При відсутності пробіжок ШТ, або при відсутності значимого збільшення частоти пробіжок ЗТ під час фізичного навантаження в порівнянні з вихідним рівнем в спокої (краща реєстрація ЕКГ під час занять спортом) спортсмени можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту. Частота спостереження - 1 раз в 6 міс.

4. Повільні (менше 100 уд / хв) вискальзуючі ідіоventрикулярні ритми при відсутності структурних ураження міокарда не є протипоказанням до будь-яких видів спорту. Частота спостереження - 1 раз в 6 міс.

5. Бажання спортсмена продовжити заняття спортом в разі імплантації кардіовертера-дефібрилятора (ІКД) з приводу ЗТ не повинно розглядатися як первинне показання для імплантації даного пристрою. Ефективність ІКД у припиненні потенційно летальних аритмій у спортсменів на піку фізичної / емоційного навантаження, що протікає з вираженими метаболічними і нейровегетативними змінами і можливою ішемією міокарда, не вивчена. Крім того, при заняттях деякими видами спорту великий ризик порушення роботи ІКД і / або пошкодження електродів внаслідок травми. Спортсмени з імплантованими ІКД повинні бути відсторонені від занять помірно / високо інтенсивними видами спорту, рекомендований клас IA .

Тріпотіння і фібриляція шлуночків.

рекомендації:

1. Спортсменам, які пережили зупинку серця в результаті фібриляції або тріпотіння шлуночків незалежно від наявності або відсутності органічного ураження серця, показана імплантація ІКД і вони повинні бути усунуті від занять помірно / високо інтенсивними видами спорту. Спортсмени з імплантованим ІКД при відсутності епізодів тріпотіння / фібриляції шлуночків протягом 6 місяців після установки цього пристрою, можуть бути допущені до занять спортом класу IA . Тактика ведення таких пацієнтів схожа на тактику при ЗТ. Тактика ведення таких пацієнтів схожа на тактику при імплантованому ЕКС і ЗТ. Частота спостереження - 1 раз в рік.

АВ-блокада I ступеня.

Асимптомним спортсменам без структурних відхилень з боку серця, нормальною шириною комплексу QRS крім 12-канальної ЕКГ додаткове обстеження не потрібно. Додаткове обстеження (стрес-тест, 24-годинне ЕКГ-моніторування та ЕхоКГ) показано при розширенні комплексу QRS або вираженому подовженні інтервалу PQ (більше 300 мсек). Можливе проведення ЕФД для визначення локалізації порушення провідності.

рекомендації:

1. Асимптомні спортсмени без структурних відхилень з боку серця при відсутності погіршення АВ-проведення під час навантажувального тесту можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту. При супутніх захворюваннях серця ступінь обмеження фізичного навантаження визначається виразністю відхилень з боку серця.

АВ-блокада II ступеня, тип I (Мобитц I, з періодикою Самойлова-Венкебаха).

АВ-блокада II ступеня I типу часто може зустрічатися у здорових високо кваліфікованих спортсменів [4]. Рекомендоване обстеження включає в себе 12-канальну ЕКГ, стрес-тест і ЕхоКГ. Деяким пацієнтам показано проведення 24-годинного ЕКГ-моніторингу під час занять спортом. У ряді випадків, при I типі АВ-блокада II ступеня в поєднанні з блокадою ніжки п.Гіса показано проведення ЕФД для підтвердження або виключення порушення проведення в системі Гіса-Пуркінє.

рекомендації:

1. Асимптомні спортсмени без структурних відхилень з боку серця при відсутності погіршення АВ-проведення під час стрес-тесту можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту.

2. Асимптомні спортсмени з структурними відхиленнями з боку серця при зникненні АВ-блокади або при відсутності погіршення АВ-проведення під час і відразу після стрес-тесту можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту, якщо ці види спорту не протипоказані при даному виді структурних відхилень з боку серця.

3. Асимптомним спортсменам з АВ-блокада II ступеня I типу з вперше з'явилися або погіршити порушенням АВ-проведення під час фізичного навантаження показано додаткове обстеження (інтра- або інфрапучкова блокада) для вирішення питання про імплантації ЕКС. У цьому випадку допускається заняття спортом класу IA .

4. Спортсмени з імплантованим ЕКС повинні уникати тих видів спорту, де ризик отримання травми і подальшого порушення роботи стимулятора підвищений і використовувати засоби захисту.

АВ-блокада II ступеня, тип II (Мобитц II).

Природний перебіг і лікування цього порушення провідності не відрізняється від повної АВ-блокади. Таким спортсменам необхідна імплантація ЕКС до початку занять спортом, не пов'язаних з підвищеним ризиком отримання травми і подальшого порушення роботи стимулятора. Перед прийняттям рішення про допуск таких спортсменів до занять спортом необхідне проведення навантажувального тесту для того, щоб переконатися, що збільшення частоти нав'язаних комплексів QRS адекватно рівню фізичної активності.

Вроджена АВ-блокада III ступеня (повна поперечна блокада)

Обстеження доложено включати в себе ЕхоКГ, 12-канальну ЕКГ, добове ЕКГ-моніторингу, в тому числі і під час занять спортом, а також навантажувальний тест (рівень навантаження повинен бути таким же, як і при заняттях спортом).

рекомендації:

1. Спортсмени без структурних і функціональних відхилень з боку серця, без непритомності / відпереднепритомний станів в анамнезі, вузьким комплексом QRS, частотою скорочення шлуночків в спокої більше 40-50 в хвилину і при адекватному збільшенні ЧСС під час фізичного навантаження, з рідкісними ЖЕС або при їх відсутності і без пробіжок ЗТ можуть бути допущені до занять всіма видами спорту.

2. Спортсменам з шлуночковими аритміями, скаргами на підвищену стомлюваність, непритомністю / переднепритомний стан в анамнезі, зумовленими низькою ЧСС (менше 40 в хв) рекомендована імплантація ЕКС. Спортсмени з імплантованим ЕКС повинні уникати тих видів спорту, де ризик отримання травми і подальшого порушення роботи стимулятора підвищений. Перед прийняттям рішення про допуск таких спортсменів до занять спортом необхідне проведення навантажувального тесту для того, щоб переконатися, що збільшення частоти нав'язаних комплексів адекватно рівню фізичної активності.

3. Спортсмени з порушеннями гемодинаміки (наприклад, при внутрішньосерцевому шунтування крові) не можуть бути допущені до занять спортом без імплантації ЕКС. Рекомендації для таких осіб см. В пункті 2.

Придбана повна АВ-блокада.

рекомендації:

1. Пацієнтам з придбаної повної АВ-блокадою показана імплантація ЕКС до початку / відновлення занять спортом.

2. Спортсмени з імплантованим ЕКС повинні уникати тих видів спорту, де ризик отримання травми і подальшого порушення роботи стимулятора підвищений.

Блокада правої ніжки пучка Гіса.

Обстеження включає в себе запис 12-канальної ЕКГ, стрес-тест і ЕхоКГ. У деяких випадках може бути показано 24-годинне ЕКГ-моніторування.

рекомендації:

1. Асимптомні спортсмени без шлуночкових аритмій і без появи / посилення порушень АВ-проведення під час навантажувального тесту можуть бути допущені до заняттями усіма видами спорту. Ця рекомендація також стосується і спортсменів з відхиленням осі серця вліво.

Блокада лівої ніжки пучка Гіса.

Обстеження включає в себе запис 12-канальної ЕКГ, стрес-тест і ЕхоКГ. У деяких випадках може бути показано 24-годинне ЕКГ-моніторування. У зв'язку з рідкісними випадками придбаної блокади лівої ніжки п. Гіса у дітей і частого поєднання такої блокади з непритомністю внаслідок супутньої пароксизмальної АВ-блокади, у молодих спортсменів може знадобитися проведення ЕФД.

рекомендації:

1. Спортсмени з блокадою лівої ніжки п. Гіса повинні дотримуватись рекомендацій, зазначених в розділі Блокада правої ніжки п. Гіса.

2. Спортсмени з нормальним інтервалом HV і нормальною реакцією АВ-з'єднання на ендокардіальний стимуляцію передсердь можуть бути допущені до занять будь-якими видами спорту, при відсутності обмежень, пов'язаних органічними захворюваннями серцево-судинної системи. Спортсменам з порушенням АВ-проведення показана імплантація ЕКС, якщо при проведенні внутрисердечного ЕФД виявляється подовження інтервалу HV до 90 і більше мс або переривання проведення на рівні системи Гіса-Пуркіньє Вони повинні бути відсторонені від занять спортом і уникати травм, тому що це може привести до порушення роботи ЕКС.

Природжений (спадковий) синдром подовженого інтервалу QT (СУІ QT).

Спадковий СУІ QT відноситься до первинних електричних захворювань і характеризується подовженням інтервалу QT на електрокардіограмі спокою, нападами втрати свідомості внаслідок життєугрожаючих шлуночкових аритмій і високим ризиком ВСС.

До сих пір немає одностайної думки про верхню межу норми коригованого інтервалу QT (QTc). Під спостереження лікарів все частіше потрапляють безсимптомні особи з діагнозом СУІ QT, поставленим на підставі генетичного аналізу, тоді як на ЕКГ спокою QTc знаходиться в межах нормальних значень і становить менше 460 мс при використанні формули Базетта (генотип-позитивний / фенотип-негативний СУІ QT). Значення інтервалу QTc рівні 440 мс зустрічаються більш ніж у 25% здорових осіб, що викликає сумнів у правильності іспозовані цієї величина в якості верхньої межі норми, як це було прийнято раніше. Вважається, що при значеннях QTc більше 470 мс у чоловіків і більше 480 мс у жінок необхідно проведення більш поглибленого обстеження, спрямованого на виявлення вроджених або придбаних причин такого подовження.

Пацієнти з СУІ QT і імплантованими антиаритмічними пристроями можуть бути допущені тільки до видів спорту з низьким рівнем як динамічної, так і статичної навантажень, при цьому слід уникати ризику травматизації (контактний спорт), так як травма може порушити роботу імплантованого пристрою. Періодичність спостереження в цій групі не рідше 1 разу на 6 міс.

рекомендації:

1. Особам, які мають в анамнезі (1) епізод зупинки серця або (2) синкопальні стани, імовірно пов'язані з СУІ QT незалежно від тривалості QTc або генотипу протипоказано заняття всіма видами спорту крім класу IA.

2. Пацієнти з подовженням інтервалу QT (QTc \geq 470 мс у чоловіків і \geq 480 мс у жінок) при відсутності клінічних симптомів можуть бути допущені до занять спортом класу IA з індивідуальними обмеженнями. Пацієнти з генетично підтвердженим 3 варіантом СУІ QT (LQT 3) при відсутності клінічних симптомів можуть бути допущені до занять спортом класу IA.

3. Пацієнти з генотип-позитивним / фенотип-негативним СУІ QT (СУІ QT -зв'язано мутація у безсимптомних осіб з нормальною тривалістю QTc) можуть бути допущені до занять всіма видами спорту. Незважаючи на те, що ризик раптової смерті у таких осіб відрізняється від нуля, в даний час відсутні дані, що дозволяють усунути їх від занять спортом. У зв'язку з високим ризиком раптової смерті у плавців з LQT 1, спортсмени плавці з генотип-позитивним / фенотип-негативним LQT 1 повинні бути відсторонені від занять плаванням.

4. Пацієнти з СУИ QT імплантованого ІКД або ЕКС повинні уникати видів спорту, заняття якими пов'язані з підвищеним ризиком отримання травми і подальшого порушення роботи пристрою. Спортсменам з ІКД заняття спортом класу ІА можливо з індивідуальними обмеженнями.

Синдром укороченого інтервалу QT .

При цьому синдромі реєструється скорочення інтервалу QT (QTc менше 300 мс), що пов'язане з укороченням тривалості рефрактерного періоду шлуночків серця і підвищенням ризику розвитку шлуночкових тахіаритмій, а також фібриляції передсердь. У частини хворих виявляються порушення в функціонуванні калієвих іонних каналів $I K r$ (KCNH 2) і $I K s$ (KCNQ 1) [26].

рекомендації:

1. При синдромі укороченого інтервалу QT рекомендується обмеження занять усіма видами спорту, з можливим допуском до видів спорту класу ІА . Дані рекомендації будуть доповнені після більш докладного вивчення фенотипу даного синдрому.

Катехоламінергічеських поліморфна шлуночкова тахікардія (КА ПЖТ).

Приблизно у половини пацієнтів з катехоламінергічеських ЗТ виявляється мутація в гені, що кодує ріанодінового рецептор (кальцієвий канал саркоплазматичного ретикулуму - RyR 2). У таких осіб мають підвищений ризик ШТ і фібриляції шлуночків під час фізичного навантаження або психоемоційного стресу.

рекомендації:

1. При наявності клінічної симптоматики прогноз вкрай несприятливий без імплантації ІКД [28], і такі пацієнти повинні бути відсторонені від занять спортом з можливим допуском до деяких видів спорту класу ІА . Крім ІКД в лікуванні повинні використовуватися β -адреноблокатори. Як і пацієнти з LQT 1, такі пацієнти повинні бути відсторонені від занять плаванням. Пацієнти з відсутністю клінічної симптоматики, у яких мутація була виявлена в рамках сімейного скринінгу, а при проведенні тесту з фізичним навантаженням або проби з ізопротеренолом досягнута діагностична індукція ЗТ повинні бути відсторонені від занять спортом за винятком деяких видів спорту класу ІА . Менш строгі вимоги до допуску до занять спортом можуть бути у генотип-позитивних / фенотип-негативних спортсменів.

Синдром Бругада.

Клінічна картина синдрому Бругада [26] характеризується частим виникненням синкопе на фоні нападів шлуночкової тахікардії та раптової смертю, переважно уві сні, а також відсутністю ознак органічного ураження міокарда при аутопсії в переважній більшості випадків. При синдромі Бругада реєструються характерні зміни на ЕКГ у вигляді блокади правої ніжки пучка Гіса, з підйомом сегмента ST у відведеннях V1-V3 у вигляді "купола" або "спинки сідла". Періодично може реєструватися подовження інтервалу PR, а нападі втрати свідомості відповідають епізодам поліморфної ШТ. У 15-20% пацієнтів з Синдром Бругада вдається виявити патологію каналів внаслідок мутації в гені SCN 5 A , Що кодує альфа-субодиницю натрієвого каналу кардіоміоцитів [30]. При наявності непритомності в анамнезі та можливості індукції шлуночкових тахіаритмій під час проведення ЕФД ризик раптової

смерті оцінюється як суттєвий, що обґрунтовує необхідність імплантації ІКД [28]. Гіпертермія може сприяти прояву електрокардіографічних ознак Синдром Бругада і розвитку ЗТ. Такі ж результати можуть бути досягнуті при проведенні діагностичних лікарських проб з внутрішньовенним введенням аймалина або прокаїнамідю. Характерними обставинами раптової смерті хворих з СБ є сон, гарячкові стану, рідше - фізична активність.

рекомендації:

1. Незважаючи на те, що чіткий зв'язок між фізичним навантаженням і раптовою смертю не розпізнається і через потенційного впливу гіпертермії на ризик раптової смерті, спортсмени з Синдромом Бругада повинні бути відсторонені від занять усіма видами спорту за винятком класу ІА .

2. Імплантація кардіовертера-дефібрилятора обмежує допуск до занять спортом класом ІА .

ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ

1. Які з вказаних змін на ЕКГ можуть бути підставою для поглибленого обстеження дитини, що професійно займається спортом?

- a. Інверсія зубця Т в усіх грудних відведеннях
- b. Тривалість комплексу QRS ≥ 140 мс
- c. ϵ -хвиля
- d. Передчасне збудження шлуночків
- e. Все вище перераховане

2. Синусова брадикардія може бути підставою для поглибленого медичного обстеження за умови:

- a. Тривалості занять спортом більше 5 років
- b. Наявності синкопальних станів в анамнезі
- c. Наявності випадків раптової смерті серед близьких родичів
- d. В та С
- e. А, В та С

3. При тривалому інтенсивному статичному навантаженні:

- a. максимальне споживання кисню не змінюється або незначно збільшується.
- b. Збільшується маса міокарда ЛШ
- c. Знижується діастолічний артеріальний тиск
- d. А та В
- e. В та С

4. Ехокардіографічна оцінка потовщення міжшлуночкової перетинки проводиться

- a. в систолу за методом стандартних відхилень з урахуванням площі тіла
- b. в діастолу за методом стандартних відхилень з урахуванням площі тіла
- c. в систолу за допомогою вікових норм
- d. в діастолу за допомогою вікових норм
- e. в систолу за методом стандартних відхилень з урахуванням індексу маси тіла

5. В перелік скринінгового обстеження спортсмену входить все наведене, ОКРІМ:

- a. вимірювання АТ на обох верхніх кінцівках
- b. збір скарг

- с. електрокардіографія
- d. збір сімейного анамнезу
- е. визначення пульсації артерій нижніх кінцівок

Правильні відповіді

1	2	3	4	5
Е	D	D	B	C

1. Диспансерне спостереження включає:

- а. поглиблене медичне обстеження
- б. поточний огляд
- в. контрольний огляд
- г. обстеження в стаціонарі

2. Особливістю амбулаторної картки спортсмена є наявність розділу:

- а. паспортна частина
- б. огляд по органах та системам
- в. функціональні проби
- г. неврологічний статус

3. Медичне забезпечення зборів здійснює:

- а. головний лікар ЛФД
- б. спортивний лікар
- в. середній медичний працівник
- г. масажист команди

4. Тахікардія визначається, коли ЧСС більша за:

- а. 75 уд/хв
- б. 90 уд/хв
- в. 105 уд/хв
- г. 120 уд/хв

5. Брадикардія визначається, коли ЧСС менша за:

- а. 70 уд/хв
- б. 60 уд/хв**
- в. 50 уд/хв
- г. 45 уд/хв

6. Непрямий метод визначення фізичної працездатності:

- а. проба Серкіна
- б. проба Руф'є**
- в. проба Яроцького
- г. кліностатична проба

7. Методи дослідження фізичного розвитку:

- а. соматоскопія і антропометрія**
- б. пальпація, перкусія, аускультация
- в. загальний та спортивний анамнез, лікарське обстеження органів і систем
- г. функціональні проби

8. Основний показник рівня навантажень у оздоровчому тренуванні:

- а. рівень потовиділення
- б. ступінь стомлення
- в. ЧСС**
- г. емоційні реакції

9. У порівнянні з положенням лежачи у положенні стоячи ЧСС збільшується на:

- а. 0-10 %
- б. 10-20 %**
- в. 20-30 %
- г. 30-40 %

10. Особливості дослідження спортсменів полягають у:

а. оцінці фізичного розвитку

б. дослідженні опорно-рухового апарату та соматоскопії

в. використанні функціональних проб у функціональній діагностиці

г. виявленні біохімічних ознак стомлення