

Рішко М. В., Куцин О.О., Устич О. В.

**МЕНЕДЖМЕНТ ПАЦІЄНТІВ ІЗ ВРОДЖЕНИМИ ТА НАБУТИМИ
ВАДАМИ СЕРЦЯ**

**Навчальний посібник
для студентів старших курсів**



**та лікарів-кардіологів, лікарів-терапевтів, лікарів загальної практики-
сімейної медицини**

(за редакцією проф. Рішка М. В.)

Ужгород - 2022

УДК УДК 616.12-036.1(075.8)

К 95

Навчальний посібник укладений відповідно до навчальної програми з дисципліни “Внутрішня медицина” і може слугувати для самопідготовки студентів та для проведення практичних занять з тем «Вроджені вади серця» на V курсі медичного факультету. Він також може бути використаний студентами VI курсу, лікарями-інтернами, клінічними ординаторами, аспірантами та практичними лікарями.

Рецензенти:

Яцишин Р. І. – д.мед.н., професор, декан медичного факультету Івано-Франківського національного медичного університету, проф. кафедри внутрішньої медицини №1, клінічної імунології та алергології ім. Є. М. Нейка.

Дербак М. А. – д.мед.н., професорка, завідувачка кафедри факультетської терапії медичного факультету Державного вищого навчального закладу «Ужгородський національний університет» МОН України.

Рекомендовано до друку на засіданні ГО “Закарпатське обласне товариство терапевтів” (протокол №3 від 30.06.2022 р.)

Навчальний посібник затверджений на засіданні кафедри госпітальної терапії ДВНЗ «Ужгородський національний університет» (протокол № 1 від 30.08.2022 р.)

Рекомендовано до друку Редакційно-видавничою ДВНЗ "УжНУ" (протокол №7 від 21 жовтня 2022 р.).

Рекомендовано до друку Вченою радою ДВНЗ "УжНУ" (протокол №9 від 25 жовтня 2022 р.).

ЗМІСТ

СПИСОК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ	4
ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ	5
I. ВСТУП	5
II. ЕТІОЛОГІЯ	5
III. КЛАСИФІКАЦІЯ ВВС	6
IV. ОСОБЛИВОСТІ КРОВООБІГУ ПЛОДА	8
V. МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ ВВС	12
VI. ОСОБЛИВОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ ПРИ ОКРЕМИХ ВВС	15
VI.1. ДЕФЕКТ МІЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕГОРОДКИ (ДМПП)	15
VI.2. ДЕФЕКТ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕТИНКИ (ДМШП)	21
VI.3. ВІДКРИТА АРТЕРІАЛЬНА ПРОТОКА	26
VI.4. КОАРКТАЦІЯ АОРТИ	30
VI.5. СТЕНОЗ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ	36
VI.6. ТЕТРАДА ФАЛЛО	41
VI.7. АНОМАЛІЯ ЕБШТЕЙНА (АЕ)	48
VII. УСКЛАДНЕННЯ ПЕРЕБІГУ ВВС	52
VII.1. ЛЕГЕНЕВА ГІПЕРТЕНЗІЯ (ЛГ)	52
VII.2. СЕРЦЕВА НЕДОСТАТНІСТЬ У ДОРОСЛИХ ПАЦІЄНТІВ З ВВС	53
VII.3. АРИТМІЇ	54
VII.4. ІНФЕКЦІЙНИЙ ЕНДОКАРДИТ	55
VII.5. ГЕМАТОЛОГІЧНІ ТА ІНШІ ПОРУШЕННЯ У ХВОРИХ З ВВС	56
НАБУТІ ВАДИ СЕРЦЯ	58
VIII. АУСКУЛЬТАЦІЯ СЕРЦЯ	58
IX. НАБУТІ ВАДИ СЕРЦЯ. ЗАГАЛЬНІ ПОНЯТТЯ	66
X. МІТРАЛЬНИЙ СТЕНОЗ	70
XI. МІТРАЛЬНА НЕДОСТАТНІСТЬ	77
XII. ПРОЛАПС МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНА	84
XIII. АОРТАЛЬНИЙ СТЕНОЗ	86
XIV. АОРТАЛЬНА НЕДОСТАТНІСТЬ.	93
XV. СТЕНОЗ ТРИСТУЛКОВОГО КЛАПАНА	99
XVI. НЕДОСТАТНІСТЬ ТРИСТУЛКОВОГО КЛАПАНА	101
СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ	104

СПИСОК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

АК – аортальний клапан

Ао – аорта

ВАП – відкрита артеріальна (боталова) протока

ВВС – вроджена вада серця

ВОВ – відкрите овальне вікно

ДМПШ – дефект міжпередсердної перегородки

ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки

ІЕ – інфекційний ендокардит

КАо – коарктація аорти

КЛА – клапан легеневої

ЛА – легенева артерія

ЛГ – легенева гіпертензія

ЛП – ліве передсердя

ЛШ – лівий шлуночок

МК – мітральний клапан

ПП – праве передсердя

ПШ – правий шлуночок

СЛА – стеноз легеневої артерії

СН – серцева недостатність

ССЗ - серцево-судинне захворювання

ССС – серцево-судинна система

СТ у ЛА – систолічний тиск у легеневій артерії

ТК – трикуспідальний клапан

ТН – трикуспідальна недостатність

ТФ – тетрада Фалло

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ

I. ВСТУП

В Україні щороку народжується близько 4000 дітей з вродженою патологією серцево-судинної системи (ССС, 0,8% живих новонароджених). Середня очікувана поширеність ВВС у дорослих, за даними літератури, становить 3,04 на 1000 дорослого населення. Екстраполюючи отримані дані на чисельність населення України станом на 1 січня 2016 р. можна прогнозувати, що кількість дорослих з ВВС у нашій країні дорівнюватиме близько 105 тис. осіб. [1]. У більшості пацієнтів важкі вади проявляють себе протягом першого року життя, а особливо в перший місяць. Згідно даних щодо природнього перебігу цієї патології, 40-50% пацієнтів помирає протягом першого року життя, причому половина дітей помирає у перший місяць життя, 20% – вже до однорічного віку стають абсолютно або відносно неоперабельними через розвиток незворотніх змін. Таким чином, до 60% пацієнтів потребують невідкладного хірургічного лікування уже на першому році життя [2].

Найпоширенішими вродженими вадами серця (ВВС) є так звана «велика шістка»: дефект міжшлуночкової перегородки, відкрита артеріальна протока, транспозиція магістральних артерій, дефект міжпередсердної перегородки, тетрада Фало, коарктація аорти. До цієї групи можна також віднести стенози та атрезії легеневої артерії. Разом вони складають більше ніж 66% всіх вроджених вад серця [3].

II. ЕТІОЛОГІЯ

У етіології ВВС відіграють роль три основні фактори: [4]

1. *Генетична схильність.* Частота ВВС у п'ять разів вища у дітей, братів чи сестер тих осіб, які самі мають цю патологію. Успадкування вад серця може бути обумовлене як кількісними і структурними хромосомними абераціями (5%), так і мутаціями одного гена (2-3%). У 30% пацієнтів з хромосомними захворюваннями (трисомія 13 хромосоми – синдром Патау, трисомія 18 – синдром Едвардса, трисомія 21 – синдром Дауна, моносомія X – синдром Шершевського-Тернера) виявляють ВВС, які є компонентом цих полісистемних аномалій. При синдромах Едвардса та Патау ураження серця зустрічається майже у 90-100% випадків, при синдромі Дауна – в 40-50 % [7, 8].

2. *Фактори зовнішнього середовища,* які мають патологічний вплив на ембріогенез з розвитком ембріо- та фетопатій. Перш за все, варто відмітити *вірусні інфекції* у першому триместрі вагітності, адже якщо інфекція діє на ембріон у перші 4 тижні вагітності, то її тератогенний вплив виявляється у 80-90% випадків; у термін від 4 до 8 тижнів гестації – в 30-50% випадків; у термін від 9 до 12 тижнів – в 8-25%; на 4-му місяці вагітності – в 1,4-5,7% випадків; на 5 місяці і до пологів – в 0,4-1,7% випадків [8]. Світовим досвідом доведена тератогенна дія таких вірусів, як вірус краснухи (класична тріада Грега – глухота, ВВС, катаракта чи глаукома), вірус Коксаки, вірус герпеса, аденовірус, цитомегаловірус, вірус гепатиту та збудників токсоплазмозу, мікоплазмозу, лістеріоза, сифіліса та туберкульоза. Тератогенним ефектом володіють ряд

лікарських засобів (дифенін, триметадіон, фенобарбітал, препарати літію, діазепам, іАПФ, сартани, морфін, стрептоміцин, тетрациклін, цитостатики). Алкоголізм у батьків веде до формування ВВС у дітей у 1% випадків. До інших факторів ризику народження дитини з ВВС відносять також метаболічні захворювання у батьків (*цукровий діабет у матері* може сприяти розвитку ВВС у 3-6,2% випадків), *важкі токсикози першої половини вагітності, попередні аборти чи викидні* (ризик ВВС у плода 10-20%), *випадки мертвонародження, вагітність після 35 років, багатоплідні вагітності, гіпотрофія плоду, професійні шкідливості* (робота з фарбами, лаками, бензином та іншими хімічними речовинами) [7, 8].

3. *Поєднання спадкової схильності та патологічного впливу зовнішніх факторів.* У багатьох випадках ризик розвитку ВВС залежить від поєднання генетичної схильності та дії факторів зовнішнього середовища, *характеру та тривалості цієї дії, кількості факторів дії, віку та стану здоров'я батьків.*

III. КЛАСИФІКАЦІЯ ВВС

При клінічному обстеженні хворого та вирішенні питання щодо тактики лікування пацієнта з ВВС необхідно брати до уваги не тільки аномалії серцево-судинної системи, але й обумовлені ними всі наступні анатомічні та фізіологічні зміни. Це обумовлює створення безліч класифікацій ВВС та відсутності єдиної загальноприйнятої класифікації.

Класифікація ВВС в залежності від анатомічних особливостей та гемодинамічних порушень в малому колі кровообігу: [5]

1. ВВС зі збільшеним легеневим кровотоком:

- відкрита артеріальна протока (ВАП);
- дефект міжпередсердної перетинки (ДМПП);
- дефект міжшлуночкової перетинки (ДМШП);
- АВ-канал.

2. ВВС зі зменшеним легеневим кровотоком:

- стеноз легеневої артерії;
- тріада, пентада, тетрада Фалло;
- атрезія тристулкового клапана;
- транспозиція магістральних судин (ТМС).

3. ВВС з нормальним легеневим кровотоком:

- стеноз гирла аорти (клапанний, надклапанний, підклапанний);
- коарктація аорти.

Класифікація ВВС за Taussig (1948), що базується на патофізіологічних даних. В залежності від порушень постачання киснем тканин організму ВВС поділяються на 2 групи – «сині» та «білі», з ціанозом і без нього. Деякі вади відносяться до обох груп через те, що на різних стадіях їх розвитку насичення крові киснем змінюється і частина «білих» вад переходить в «сині». До **ціанотичних вад** відносяться вади, які супроводжуються розвитком синювато-пурпурового кольору шкіри та слизових оболонок за рахунок підвищеної концентрації в крові відновленого гемоглобіна. Причиною ціанозу при ВВС є вторинна гіпмія, обумовлена тим, що бідна киснем кров скидується зправа

наліво, минаючи легені. До **вад серця без ціанозу** відносяться ті дефекти розвитку, які призводять або до скиду крові зліва направо, або до вроджених внутрішньосерцевих чи судинних стенозів, чи недостатності клапанів. Проте виражений скид крові зліва направо на рівні передсердь, шлуночків чи великих судин супроводжується підвищенням об'єму крові і тиску в легеневій артерії, у подальшому розвивається гіпертрофія легеневих артеріол та підвищення судинного опору, що веде до розвитку легеневої гіпертензії. З часом підвищений опір легеневих судин може призвести до зміни вихідного напрямку току крові на протилежний, тобто розвинеться шунтування крові зправа наліво, що буде супроводжуватися гіпоксемією та ціанозом. Так відбувається перехід «білої» вади серця у «синю». [6]

Ціанотичні вади серця поділяються на 3 функціональні підгрупи: [2]

1. Перешкода току крові в легеневу артерію при наявності сполучення між лівими і правими відділами серця, що веде до закидуванню венозної крові в системний кровотік;
2. Транспозиція магістральних артерій, при якій венозна кров нагнітається правим шлуночком у аорту, а артеріальна кров – лівим шлуночком в легеневу артерію;
3. Спільні камери змішування венозної та артеріальної крові на всіх рівнях – передсердя, шлуночки, магістральні судини. Насичення крові киснем залежить від співвідношення об'ємів оксигенованої і венозної крові в суміші, яка нагнітається у велике коло кровообігу.

Таблиця III.1. Класифікація вроджених вад серця по гемодинамічному принципу

Особливості гемодинаміки	Наявність ціанозу	
	Є	Немає
Збагачення МКК	ДМШП, ДМПП, ОАП, АДЛВ, неповна АВК	ТМС, головний легеневий стовбур, ОАС, єдиний шлуночок
Збіднення МКК	Стеноз ЛА	ТМС + стеноз ЛА, Тетрада Фалло, трикуспідальна атрезія, хвороба Епштейна, ОАС хибний
Перешкоди ВКК	КА, стеноз гирла аорти	
Без суттєвих змін гемодинаміки	Декстрокардія, аномалія розташування судин, судинне кільце – подвійна дуга аорти, хвороба Толочинова-Роже	

Примітка: МКК – мале коло кровообігу; ВКК – велике коло кровообігу; ДМШП – дефект міжшлуночкової перетинки; ДМПП – дефект міжпередсердної перетинки; ЛА – легенева артерія;

При розгляді окремих вад потрібно враховувати комбінацію чотирьох факторів (Амосов Н.М., Бендет Я.А., 1983):

1. Анатомічний характер вади – дефекти будови серця і судин;
2. Первинні порушення гемодинаміки, пов'язані з аномалією;
3. Характер і ступінь компенсаторних процесів, оскільки організм намагається пристосуватися і купірувати гемодинамічні розлади, викликані вродженою вадою;
4. Порушення компенсаторних процесів: дегенеративні зміни міокарда різних відділів серця і стінок судин, порушення функції легень, печінки, нирок, різні вторинні захворювання (ендокардит, пневмонія) та ін.

З різних поєднань цих компонентів складається все різноманіття клініки окремої вродженої вади серця на різних стадіях її розвитку, незалежно від віку хворого. Комплексний аналіз усіх цих факторів є основним при встановленні тяжкості вади та визначенні тактики ведення пацієнта.

IV. ОСОБЛИВОСТІ КРОВООБИГУ ПЛОДА

Внутрішньоутробний кровообіг значно відрізняється від кровообігу у дорослої людини. Основні відмінності стосуються особливостей газообміну крові [2]. У дорослих людей газообмін здійснюється у легенях, у той час як у плоду цю роль виконує плацента, а легені перебувають у стані фізіологічного ателектазу. Для серцево-судинної системи плода характерна наявність чотирьох ділянок, де контактують між собою артеріальна, легенева та венозна ланки: плацента, венозна протока, відкрите овальне вікно та артеріальна протока. Найбільша кількість крові, що викидається правим і лівим шлуночком (так званий комбінований серцевий викид), проходить через плаценту (55%). У цій ділянці системи кровообігу судинний опір найбільш низький. Частина крові, що притікає в праве передсердя по верхній порожнистій вені, становить 15% комбінованого серцевого викиду, тоді як з нижньої частини тіла і плаценти по нижній порожнистій вені повертається 70% крові, що викидається обома шлуночками.

Оскільки оксигенація крові відбувається в плаценті, то насичення крові киснем у НПВ (70%) вище, ніж у ВПВ (40%). Найбільш високий парціальний тиск кисню (pO_2) визначається в пупковій вені (32 мм рт.ст.). Більша частина крові з ВПВ надходить у правий шлуночок. Приблизно третина крові з НПВ прямує у ліве передсердя через відкрите овальне вікно. Кров, що залишилася, поступає в правий шлуночок, а потім в легеневу артерію. В результаті такого розподілу головний мозок і коронарні судини постачаються кров'ю з більш високим вмістом кисню (pO_2 28 мм рт.ст.) ніж нижня половина тіла плода (pO_2 24 мм рт.ст.). Менш оксигенована кров надходить у легеневу артерію і потім через артеріальну протоку — у низхідну аорту для кровопостачання нижньої половини тулуба та плаценти (див. рис. IV.1, А).

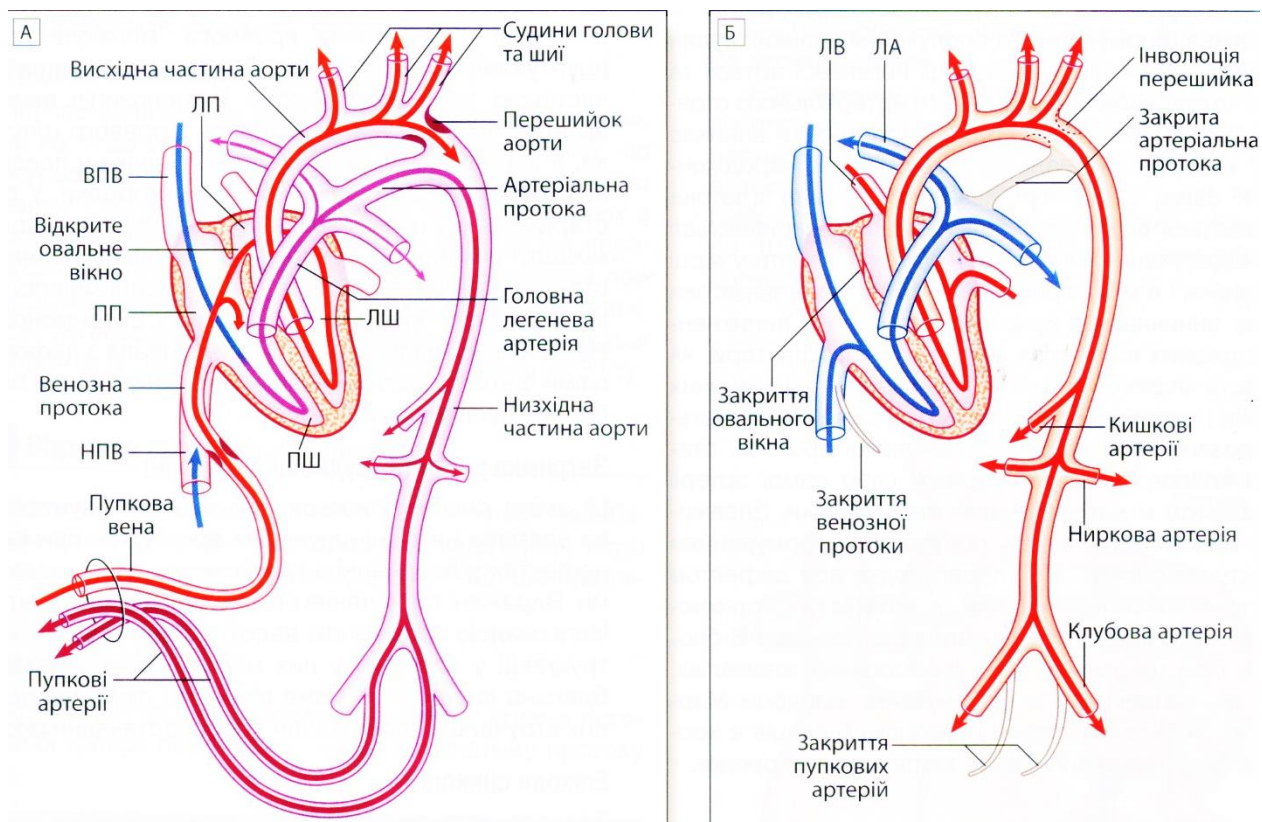


Рисунок IV.1. Кровообіг плода та його зміни після народження (адаптовано за Drews U., 1995 р.) [9]

Примітки: А – насичена киснем кров (позначена червоним) надходить до плода через пупкову вену, потім потрапляє в НПВ через венозну протоку. Насичена киснем кров надходить з ПП через відкритий овальний отвір до ЛП та через ЛШ в аорту. Венозна кров (позначена синім) із ВПВ з основним потоком крові проходить через ПП і, частково змішуючись з насиченою киснем кров'ю (позначено фіолетовим), надходить у ПШ та ЛА. До легень надходить незначний об'єм крові внаслідок високого легеневого судинного опору; більша частина крові надходить через артеріальну протоку (Боталова протока) в низхідну аорту. В дузі аорти перед з'єднанням з артеріальною протокою є звуження – перешийок аорти, який обмежує надходження крові, насиченої киснем до низхідної аорти. Через таку будову менше збагаченої киснем крові надходить до органів, які виконують свою функцію переважно після народження (нирки, травний тракт). Б – після народження завдяки першому вдиху легені розширюються, легеневий судинний опір зменшується, таким чином більший об'єм крові починає надходити в легені і потім у ліве передсердя. Тиск у ЛП стає вищим за тиск у ПП, і клапан відкритого овального вікна закривається. Пупкові артерії та венозна протока закриті. Через декілька днів артеріальна протока закривається під впливом гуморальних чинників (простагландинів) і перешийок аорти розширюється [1].

НПВ – нижня порожниста вена; ПП – праве передсердя; ЛП – ліве передсердя; ЛШ – лівий шлуночок; ВПВ – верхня порожниста вена; ПШ – правий шлуночок; ЛА – легенева артерія.

Особливості серцевого викиду у плода позначаються на будові камер серця і великих судин. Гілки легеневої артерії є вузькими, бо у легені потрапляє лише 15% крові всього комбінованого серцевого викиду. Це є причиною систолічного шуму над легеневою артерією у новонароджених. Правий шлуночок більший за лівий у зв'язку з тим, що на його частку випадає 55% комбінованого серцевого викиду, у той час як на частку лівого шлуночка — 45%. Це проявляється наявністю ознак гіпертрофії правого шлуночка на ЕКГ у новонароджених дітей. На відміну від дорослої людини, у плода тиск в обох шлуночках однаковий. У дорослої людини при зниженні ЧСС компенсаторно збільшується ударний об'єм. У плода та новонароджених ударний об'єм не змінюється і серцевий викид регулюється лише ЧСС, тому при брадикардії серцевий викид відповідно зменшується.

Зміни кровообігу після народження (див. рис. VI.1, Б). Істотна перебудова кровообігу після народження дитини обумовлена заміною плацентарного газообміну на легеневий. Перев'язка пупкової вени призводить до підвищення загального периферичного судинного опору. Венозна протока закривається у зв'язку з припиненням повернення крові з плаценти.

З початком дихання легені залучаються до кровообігу. При цьому падають легенево-судинний опір і тиск, збільшується легеневий кровотік. У зв'язку із збільшенням припливу крові з легневих вен у ліве передсердя тиск у ньому стає вищим, ніж у правому. Тиск у правому передсерді знижується, оскільки закривається венозна протока. Клапан овального вікна закривається. У зв'язку з підвищенням насичення артеріальної крові киснем настає спочатку функціональне закриття артеріальної протоки, а потім і її облітерація. Зниження загального легеневого опору і закриття артеріальної протоки — дві найважливіші події, які докорінно впливають на гемодинаміку, клініку, природний перебіг ВВС і саму можливість позаутробного життя.

Зміни легенево-судинного опору (ЛСО). Легенево-судинний опір плода дорівнює загальному периферичному судинному опору у зв'язку з наявністю великої кількості міоцитів у стінці легневих артеріол та альвеолярної гіпоксії нерозкритих легень. Відразу після народження ЛСО знижується з першим вдихом внаслідок розправлення легень, резорбції інтерстиціальної рідини та розслаблення м'язового шару судин легень у відповідь на підвищення альвеолярного парціального тиску кисню (pO_2), а також внаслідок впливу ряду вазоактивних речовин, що утворюються після народження дитини. При гіпоксемії опір підвищений не тільки через відсутність прямого впливу кисню на ендотелій, але й внаслідок ацидозу та зниження рН. Протягом наступних 6–8 тижнів відбувається подальше зниження ЛСО та тиску в легеневій артерії. Воно обумовлене стоншенням медіального (м'язового) шару артеріол легень. Процес зниження ЛСО триває до 2 років у зв'язку з поступовим збільшенням і кількості альвеол і судин, що їх живлять. У регуляції легеневого кровотоку в перехідний період беруть участь кисень та взаємодіючі з ним вазоактивні речовини, такі як брадикинін та ендотеліальний фактор дилатації. Вазоактивні речовини продукуються головним чином через активацію рецепторів ендотелію легневих судин. У механізмі регуляції тонуусу легневих судин відіграє роль

також взаємодія кисню з продуктами метаболізму арахідонової кислоти (простагландини, тромбоксан, лейкотрієни).

Закриття артеріальної протоки. У період внутрішньоутробного розвитку плода відкрита артеріальна протока (ВАП) забезпечує анатомічне та фізіологічне сполучення легеневої артерії з верхньою частиною низхідної аорти. Більша частина крові з правого шлуночка плода прямує через ВАП у низхідну аорту, і лише 8% крові з легеневого стовбура потрапляє в судини легень. Таким чином, кровообіг плода характеризується право-лівим скиданням крові через боталову протоку. Її прохідність у внутрішньоутробний період розвитку плода забезпечується циркулюючими у крові дитини простагландінами, що продукуються плацентою, судинами пуповини і стінкою самої протоки.

Постнатальні анатомічні зміни артеріальної протоки. Після народження дитини починається двоетапний процес закриття цієї протоки, обумовлений підвищенням оксигенації артеріальної крові (за рахунок газообміну в легенях) і зниженням концентрації простагландинів. Перший етап закриття протоки, так зване **функціональне закриття**, відбувається в результаті скорочення м'язового шару стінки протоки і стимулюється підвищенням рО₂ в артеріальній крові новонародженого з одночасним зниженням концентрації простагландинів. Зазвичай це відбувається протягом кількох годин після народження і триває близько 15–48 год. Дихання сумішами з високим вмістом кисню може викликати прискорене закриття ВАП. Скид крові справа наліво, звичайний для внутрішньоутробного періоду, значно зменшується після оклюзії пуповини [10]. По мірі падіння загального легеневого опору та тиску у легеневій артерії виникає двонаправлений, а потім переважно ліво-правий потік крові через ВАП [3]. Закриття ВАП починається з боку його легеневого кінця і поширюється далі у бік його аортального кінця. У більшості здорових новонароджених функціональне закриття ВАП настає між 2м та 4м днем життя. Другий етап — **анатомічне закриття** — триває на 2-му тижні життя дитини за рахунок дегенеративних змін ендотелію та субінтимальних шарів протоки. Одночасно відбувається тромбування крові всередині протоки і фіброз стінки судини, аж до повної його облітерації. Цей процес триває протягом 2-3 тижнів і закінчується на 8-му тижні життя дитини (незворотне закриття).

Редукція судин, що функціонують у фетальний період, призводить до їх перетворення у зв'язки: пупкова вена стає широкою зв'язкою печінки а артеріальна протока стає артеріальною зв'язкою. [4, 2]. Важливими факторами, що впливають на закриття ВАП, є рівні ПГЕ₂ та кисню крові, а також дозрівання новонародженого. На скорочення стінки ВАП впливають також ацетилхолін і брадикінін, стимулюючи їх закриття [3]. (більш детально ДИВ. “Фізіологія закриття артеріальної протоки”, стор. 25).

Функція відкритого овального вікна. Одразу після народження легеневий кровотік зростає у 8-10 разів, що супроводжується підвищенням венозного повернення крові у ліве передсердя і підвищенням тиску в ньому. У поєднанні зі зниженням венозного повернення крові до правого передсердя (через припинення плацентарного кровотоку) це приводить до вирівнювання тиску

між передсердями та закриття овального вікна за допомогою клапана, що утворений первинною міжпередсердною перегородкою з боку лівого передсердя. У доношених немовлят кровотік через відкрите овальне вікно у 92% випадків продовжує реєструватися протягом першої години після народження, проте швидко зменшується до 24 годин [8]. До 4-5-го дня життя кровотік зберігається у 47% дітей. Головний напрям потоку через овальне вікно зліва-направо, під час діастолі є невеликий потік з справа-наліво. Напрямок і величина шунта визначаються градієнтом тиску між передсердями. Так як тиск у цих камерах у нормі низький та вирівняний, зміна його навіть на 1 мм.рт.ст. впливає на напрям потоку.

Механізм шунтування крові через ВОВ важливий для розвантаження передсердь при деяких ВВС чи патології легень. У дітей з персистою фетальною циркуляцією висока резистентність легеневих судин приводить до підвищення тиску у правих відділах та переважання скиду справа-наліво. Такий самий скид короткочасно виникає при плачі чи годуванні дитини, що може проявлятися легким ціанозом. Скид крові зліва-направо через ВОВ може супроводжувати ВАП, який викликає підвищене венозне повернення до ЛП.

Анатомічне закриття овального вікна відбувається до 1-2-го року життя. Однак при дисбалансі розвитку різних частин МПП може виникати неспроможність клапану та збереження овального вікна відкритим [9]. Іншою причиною не закриття овального вікна (аж до дорослого віку) є неповне злиття первинної та вторинної перегородок із залишковим косим розщепленням перегородки між двома передсердями [2].

Недоношені новонароджені. Існують дві основні проблеми, з якими доводиться стикатися у недоношених дітей. Вони стосуються зниження ЛСО та зниження чутливості ВАП до кисню. У недоношених новонароджених дітей ВАП найчастіше залишається відкритою у зв'язку з недостатнім розвитком гладкої мускулатури, через що її стінка залишається мало чутливою до кисню. Крім того, у недоношених немовлят залишається високою концентрація простагландину E₂, що пов'язано з його підвищеною продукцією або недостатньою його деградацією в легенях.

V. МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ ВВС

Ретельний клінічне обстеження у дорослих з ВВС потрібне для контролю прогресування вади, оцінки якості життя, ефективності терапії, визначення впливу на стан пацієнта коморбідних захворювань.

Оцінка динаміки *аускультативної картини, показників артеріального тиску та симптомів серцевої недостатності* відіграють важливу роль у контролі перебігу ВВС. Методами контролю клінічного стану є також *пульсоксиметрія та динаміка змін на електрокардіограмі (ЕКГ)*. При наявності порушень ритму пацієнти потребують проведення *холтеровського моніторингу і електрофізіологічних тестів*. *Рентгенографія грудної клітки* дозволяє прослідкувати за зміною розмірів і конфігурації серця. *Серцево-легеневі навантажувальні тести* набули особливого значення в оцінці стану дорослих з ВВС. Візуальна інформація у пацієнтів з ВВС може бути отримана з

використанням ехокардіографії, магнітно-резонансної томографії (МРТ), комп'ютерної томографії (КТ), перфузійної сцинтиграфії міокарда (ПСМ), діагностичної катетеризації або комбінацією цих діагностичних процедур.

Основним методом обстеження для виявлення наявності, ступеня вираженості ВВС та гемодинамічних змін серцевих порожнин залишається **ехокардіографія (ЕХО-КГ)**. Метод постійно вдосконалюється, розширюються діагностичні можливості завдяки впровадженню тривимірної ЕХО-КГ, **доплерівської тканинної візуалізації та контрастної ехокардіографії**. У дорослих пацієнтів висока якість візуалізації досягається **черезстравохідною ЕХО-КГ**, хоча потреба у цьому обстеженні виникає рідко, зокрема при ендоваскулярному закритті внутрішньосерцевих септальних дефектів

ЕХО-КГ дає інформацію про особливості **анатомії серця**: розташування, венозний притік, морфологію камер, позицію магістральних судин, форму та положення септальних дефектів. Метод дозволяє оцінити **функцію шлуночків та клапанів серця**, напрямок та величину патологічного скиду крові, **перенавантаження шлуночків об'ємом** (збільшення кінцево-діастолічного об'єму та ударного об'єму) і **перенавантаження тиском** (гіпертрофія, збільшення систолічного тиску). Завдяки доплер-ЕХО-КГ можна отримати інформацію про такі гемодинамічні показники як: градієнти на рівні обструкцій, тиски в ПШ і ЛА (отримані за швидкістю регургітації на ТК).

Додаткові інвазивні та неінвазивні методи обстеження можуть використовуватися, якщо якість та інформативність ЕхоКГ є недостатньою.

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) дозволяє здійснювати детальну тривимірну анатомічну реконструкцію, яка не обмежується розмірами тіла чи акустичними вікнами, що важливо при вимірюванні об'ємів, оцінці стану судин і визначенні фіброзу міокарду.

Коли ж є покази для проведення МРТ серця при наявності ВВС у дорослих:

- МРТ у випадку, коли якість візуалізації на ЕХО-КГ є поганою. При цьому саме ультразвуковий метод є кращим (а отже і методом першого вибору) при вимірюванні градієнтів тиску та візуалізації дрібних структур, зокрема, вегетації.
- МРТ для підтвердження або спростування ЕхоКГ даних перед прийняттям клінічного рішення, якщо ЕхоКГ вимірювання неоднозначні чи сумнівні (зокрема, пограничні значення). Об'єм ЛШ і фракція викиду ЛШ можуть мати вирішальне значення для дорослих пацієнтів з ВВС, це також стосується оцінки зворотного току на клапанах.

Пацієнтам з металевими імплантатами (несумісними з МРТ), кардіостимуляторами проведення МРТ протипоказано, тому в даному випадку перевагу надають КТ дослідженню.

Комп'ютерна томографія (КТ) при обстеженні дорослих пацієнтів з ВВС забезпечує якісну роздільну здатність і короткий час отримання знімків. Цей метод особливо важливий для візуалізації коронарних, колатеральних артерій та при паренхіматозних захворюваннях легень. Недоліками КТ є великі дози іонізуючого випромінювання, хоча ЕКГ-синхронізоване отримання знімків і

новітні обертальні механізми значно зменшують отриману дозу іонізуючого випромінювання.

Навантажувальні тести. Тести з навантаженням є вирішальними щодо оцінки якості життя і функціональних можливостей у дорослих пацієнтів з ВВС. Традиційні тести з дозованим фізнавантаженням недоцільні у цій групі пацієнтів. Фізичні аеробні навантаження з поступовим збільшенням до максимально переносимих дозволяє виявити серцево-судинні та легеневі патологічні зміни дозволяє виявити адекватність роботи серця. Тести з навантаженням, включаючи оцінку об'єктивних показників (тривалість навантаження, максимальна потреба кисню), ефективність вентиляції (VE/VCO₂ крива), ЧСС, АТ, поява аритмій дають точнішу оцінку функціонального стану і корелюють між рівнем захворюваності і смертності у групі дорослих пацієнтів з ВВС. Повторні навантажувальні тести дозволяють визначати потребу та терміни повторних хірургічних втручань та є частиною тривалого амбулаторного спостереження за такими пацієнтами.

Катетеризація судин серця потрібна у ситуаціях коли неінвазивні методи є неточними чи сумнівними щодо оцінки легеневого судинного опору, діастолічної функції ЛШ і ПШ, градієнтів тиску, наявності шунтів. Катетеризація легеневої артерії (ЛА) надає остаточні дані для коректного планування подальшої терапевтичної тактики: дозволяє більш точно виміряти тиск у легеневій артерії, визначити об'єм поглинання кисню, провести тести на вазореактивність ЛА, щоб вирішити питання про можливість закриття шунтів та визначити адекватність терапії залишкової ЛГ

Передопераційна коронарна ангіографія повинна виконуватись всім чоловікам віком старше 40 років, жінкам у менопаузі та пацієнтам з ознаками високого ризику ІХС.

VI. ОСОБЛИВОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ ПРИ ОКРЕМИХ ВРОДЖЕНИХ ВАДАХ СЕРЦЯ

VI.1. ДЕФЕКТ МІЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕГОРОДКИ (ДМПП)

У основі дефекту міжпередсердної перегородки (ДМПП) лежить дефект (відсутність) певної ділянки перегородкової тканини, в той час як для відкритого овального вікна характерним є наявність клапана, утвореного первинною перегородкою з боку лівого передсердя, непостійність візуалізації дефекта в області овального вікна та перехресний скид крові через нього (Белеконь Н.А., Подзолков В.П.).

Типи ДМПП [1,5]:

1. **Вторинний ДМПП або *Ostium secundum*** становить 70-80 % всіх ДМПП. Локалізується в області овальної ямки. У 2-3 рази частіше зустрічається у жінок. Може бути множинним і фенестрованим, іноді має спадковий характер. Можливе поєднання зі стенозом клапана легеневої артерії, пролапсом мітрального клапана. Може бути складовим компонентом синдрому Холт-Орама (ДМПП типу *ostium secundum* і гіпоплазія пальців).

2. **Первинний ДМПП або *Ostium primum*** трапляється у 15% випадків ДМПП, його синонімами є неповна атріовентрикулярна комунікація (АВК) або частковий атріовентрикулярний канал. Характеризується відсутністю тканини в нижній частині перегородки, в місці прикріплення мітрального та тристулкового клапанів, переходу міжпередсердної перегородки у міжшлуночкову. При первинному ДМПП часто спостерігається розщеплення передньої стулки мітрального клапана та мітральна недостатність; ця ВВС може бути компонентом синдрому Дауна.

3. **Дефект венозного синусу (*sinus venosus*)** спостерігається у 5-10% усіх ДМПП. Локалізується у районі гирла верхньої порожнистої вени і в області синусового вузла. Нерідко поєднується з дисфункцією синусового вузла, АВ-вузловим ритмом і аномальним впадінням правих (або й усіх) легеневих вен у верхню порожнисту вену або праве передсердя.

4. **Синдром Лютембаше** – поєднання ДМПП та мітрального стенозу, частіше трапляється у жінок. При цьому лівий шлуночок гіпоплазується через екстримальне утруднення надходження крові у цю камеру. Основна маса крові з лівого передсердя направляється в праве передсердя, що приводить до перевантаження правої половині серця та сприяє істотній гіпертрофії правих відділів. Легенева артерія, її гілки і конус різко розширені, аж до формування аневризми.

Гемодинаміка при ДМПП. Об'єм шунта залежить від податливості шлуночків, величини дефекту, співвідношення тиску в передсердях. Ізольовані ДМПП супроводжуються скидом зліва-направо через високу здатність до розтягнення ПШ в порівнянні з лівим, (значимий шунт при величині дефекту \geq

10 мм); це веде до перевантаження об'ємом ПШ і легеневої гіперперфузії. Посилення ліво-правого скиду при зниженні податливості ЛШ чи при підвищенні тиску в лівому передсерді (гіпертонія, ІХС, кардіоміопатії, захворювання клапанів). Погіршення податливості ПШ (при стенозі легеневої артерії, легеневій гіпертензії, захворюваннях тристулкового клапану) може зменшити ліво-правий скид або навіть призвести до повної зміни напрямку шунта з появою ціанозу.

Тиск у ЛА може бути нормальним, проте з віком він прогресивно зростає, а з прогресуванням ЛГ вада ускладнюється тахіаритмією (тріпотіння передсердь, фібриляція передсердь) і, як наслідок, можливою системною емболією.

Якщо діагностовано ДМПП у віці до 3 місяців розміром до 8 мм, то у 80–100% хворих він спонтанно зкривається до 6 місяців. [2] Середня очікувана тривалість життя при цій ваді менша у порівнянні з популяцією в цілому.

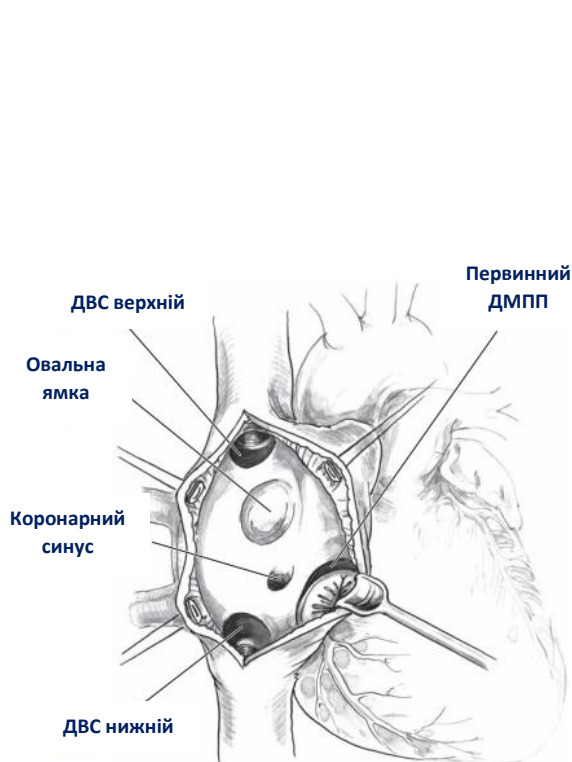


Рис VI.1.1. Типи ДМПП: первинний, вторинний – дефект у області овальної ямки та дефект венозного синусу [2]

Примітка: ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки, ДВС – дефект венозного синусу, ВПВ – верхня порожниста вена, НПВ – нижня порожниста вена, ПП – праве передсердя, ПШ – правий шлуночок, ЛП – ліве передсердя, ЛШ – лівий шлуночок

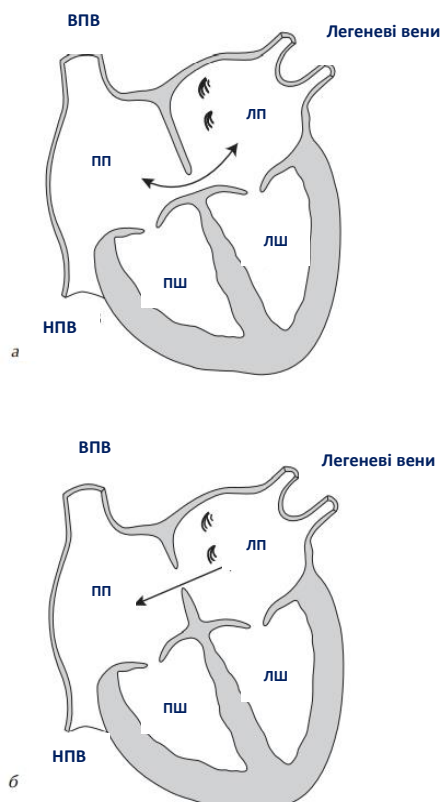


Рис. VI.1.2. Відмінності між первинним та вторинним ДМПП [2]

Клінічна картина та природний перебіг. У більшості хворих з ДМПП клінічно ця вада починає проявлятися після 40-річного віку. Найчастішими проявами вади є: **зниження толерантності до фізичного навантаження, задишка, серцебиття** (суправентрикулярна тахіаритмія), і рідше легеневі інфекції та недостатність правих відділів серця.

Ostium primum. Зазвичай такий ДМПП проявляється в дитинстві та вираженість симптомів пропорційна величині скидання та вираженості мітральної регургітації. Якщо мітральна недостатність незначна або помірна, то хворі доживають до дорослого віку, однак клінічно така вада завжди проявиться до віку 45 років.

Неускладнені ДМПП типу ostium secundum і sinus venosus найчастіше безсимптомні і до 30 років загальний стан таких хворих залишається цілком задовільним. Симптомами такого типу ДМПП можуть бути задишка, втомлюваність, миготлива аритмія і, особливо часто, інфекції органів дихання. [5]

Діагностика ДМПП. Фізикальне обстеження.

1. При значному скиді крові хворі виглядають *худими, крихкими і слабкими*. Периферичний пульс нормальний. АТ у нормі, при значному дефекті МПП знижується систолічний та пульсовий АТ. Сатурація крові киснем не порушена [2]

2. Шийні вени не змінені. При *ostium secundum* можлива гіпоплазія пальців (синдром Холт-Орама).

3. Пальпаторно у *другому міжребер'ї зліва може визначається пульсація легеневої артерії*, при великому скиді крові діастолічне муркотіння, візуально є *вибухання правого шлуночка* (“серцевий горб”).

4. Аускультативними змінами є *розщеплення I тону* з вираженою другою половиною (затримка закриття тристулкового клапана [4]) та *низькочастотний діастолічний шум над тристулковим клапаном* через збільшення кровотоку через цей клапан. *Виразне фіксоване розщеплення II тону* (через подовження тривалості вигнання крові з правого шлуночка). *Над легеневою артерією вислуховується м'який систолічний шум вигнання crescendo-decrescendo гучністю від 2/6 до 3/6 за шкалою Levine* через те, що нормальний фіброзний отвір легеневої артерії замалий для великого серцевого викиду з правого шлуночка [2,4, 7, 8]. Шум найкраще вислуховувати в положенні лежачи на висоті видиху.

У випадку ДМПП з легеневою гіпертензією спостерігається вибухання шийних вен, “серцевий горб”, правошлуночковий діастолічний ритм галопу, акцент II тону над легеневою артерією та розщеплення II тону. При зміні напрямку скидання (справа наліво) з'являється ціаноз і симптом барабаних паличок.

Інструментальні неінвазивні методи дослідження:

1. Рентгенографія грудної клітки. Збільшення правого передсердя і правого шлуночка. Розширення легеневої артерії та її гілок і посилення легеневого судинного малюнка.

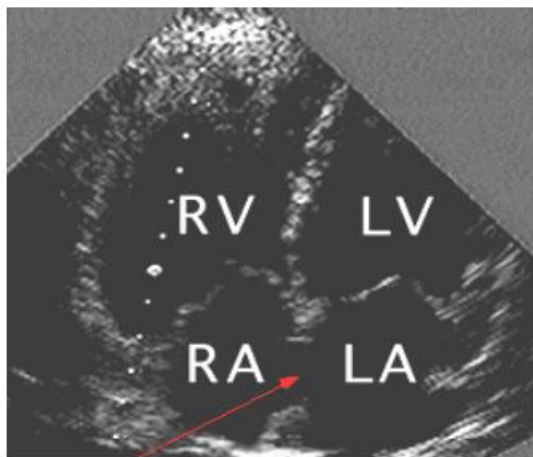
2. ЕКГ:

а. ДМПП типу *ostium secundum*: відхилення електричної осі вправо, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса, шлуночкові комплекси типу rSR' або rsR' у правих грудних відведеннях і подовження інтервалу PQ. Ознаки перевантаження правого передсердя і правого шлуночка при легеневій гіпертензії.

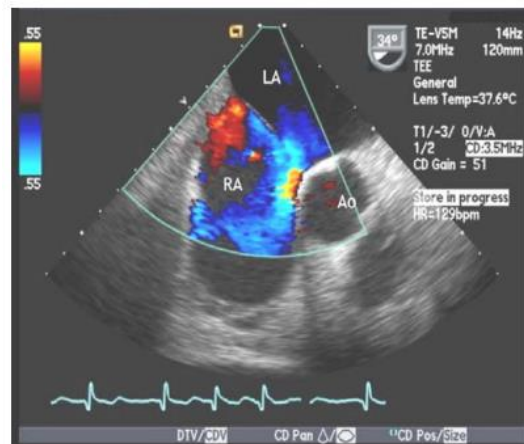
б. ДМПП типу *ostium primum*: відхилення електричної осі вліво (внаслідок зсуву гіпоплазованої гілки лівої ніжки пучка Гіса вперед), неповна блокада правої ніжки пучка Гіса і подовження інтервалу PQ.

в. ДМПП типу *sinus venosus*: електрична вісь нормального положення або відхилення вправо, ритм вузловий або нижньопередсердний з негативним зубцем Р у II відведенні.

3. ЕхоКГ. Дилатація ПП та ПШ, парадоксальний рух МШП. ДМПП найкраще видно з субкостального доступу. При легеневій гіпертензії – трикуспідальна недостатність та недостатність клапана легеневої артерії. При контрастуванні правих відділів серця шляхом в/в болюсного введення попередньо струшеного фізрозчину спостерігають ефект "негативного контрастування": мікропухирці повітря в правому передсерді витісняються струменем крові з лівого передсердя. *Діаметр дефекту визначається як найбільший розмір, отриманий при субкостальному доступі по короткій та довгій осі. Дефект до 5 мм вважається невеликим, 6-10 мм – помірним, більше 10 мм – великим.* Черезстравохідна ЕхоКГ є незамінною для підтвердження діагнозу дефекту венозного синусу, дозволяє оцінити розмір, морфологію перегородки, розміри країв дефекту і їх жорсткість, підтвердити нормальність дренажу легневих вен; метод є корисним для вибору способу закриття міжпередсердного дефекту [5].



Трансторакальна ЕхоКГ. Наявність перерви Ехо-сигналу між передсерддями



Середньо-великий ДМПП з шунтом зліва-направо



ДМПП на рентгені, інтраопераційно та на ЕКГ

Рис. VI.1.3. Дані інструментальних методів обстеження при ДМПП [4]

4. МРТ є додатковим неінвазивним способом візуалізації, якщо результати ЕхоКГ непереконливі. Можлива пряма візуалізація розмірів самого дефекту, можуть бути виміряні обсяг і функція ПШ.

Хірургічне та ендоваскулярне лікування. Хірургічне лікування при умові своєчасного виконання (дитячий, підлітковий вік) та за відсутності ЛГ має низьку летальність (<1% при відсутності супутньої патології) і хороші віддалені результати (загальнопопуляційна тривалість життя). Летальність зростає при виконанні цієї процедури у старшому віці та при наявності коморбідних захворювань.

Покази до втручання при ДМПП:

- Закриття ДМПП незалежно від симптомів у пацієнтів з ознаками перевантаження об'ємом ПШ та при опорі легневих судин <5 одиниць Вуда (WU, розраховуються на основі ЕхоКГ вимірювань).
- Закриття рекомендоване пацієнтам з легневим судинним опором ≥ 5 WU але з тиском в ЛА < 2/3 від системного АТ; при легневому судинному опорі < 2/3 від системного судинного опорю (незалежно від прийому вазодилататорів); при

наявності ліво-правого шунтування ($Q_P: Q_S$ (відношення легеневого хвилинного об'єму кровотоку до аортального ХОК) $>1,5$).

- Хворі з ДМПП будь-якого розміру, які мають підозру на парадоксальну емболію (при виключенні інших причин емболії).

Закриття ДМПП слід уникати у пацієнтів з синдромом Ейзенменгера.

Якщо дозволяє анатомія дефекту, методом вибору закриття вторинного ДМПП є ендovasкулярна імплантація оклюдера (наприклад Amplatzer, Helex).

Рис. VI.1.4.
Встановлення
оклюдера

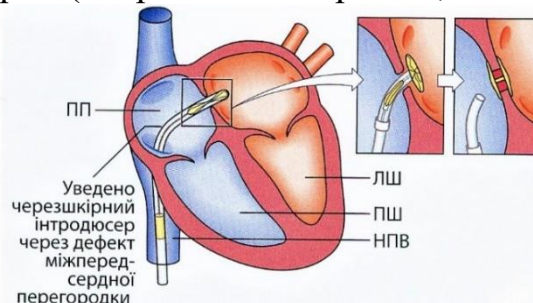
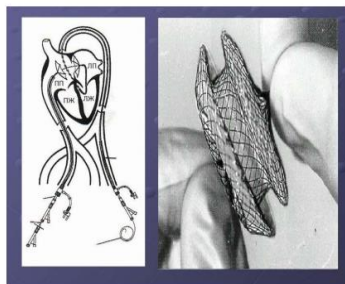


Рис. VI.1.5. Черезшкірне закриття дефекту міжпередсердної перегородки. Оклюдер проводиться через міжпередсердну перегородку та імплантує диск, який закриває дефект з двох боків. ЛШ – лівий шлуночок; НПВ – нижня порожниста вена; ПП – праве передсердя; ПШ – правий шлуночок

Вимогами до дефекту, що підлягає такому закриттю, є діаметр, що не повинен перевищувати 3,8 см, та наявність добрих країв дефекту (по 0,5см) за виключенням субаортального дефекту. Ці вимоги присутні у $\approx 80\%$ пацієнтів з вторинним ДМПП. Летальність при цьому втручанні близька до нуля, серйозні ускладнення (ерозія стінки передсердя чи аорти чи тромбоемболії) були присутні у ранньому післяопераційному періоді у менше, ніж в 1% пацієнтів. Після імплантації оклюдера на 6 місяців призначають 100 мг аспірину на добу. Найкращі результати спостерігаються при втручанні, проведеному у віці до 25 років, хоча закриття ДМПП рекомендовано в будь-якому віці при прогресуванні симптомів (зниження толерантності до фізичних навантажень, задишка, правошлуночкова недостатність), особливо, коли можлива ендovasкулярна операція. Альтернативою для оклюдера є закриття дефекту заплатою з ксеноперикарду.

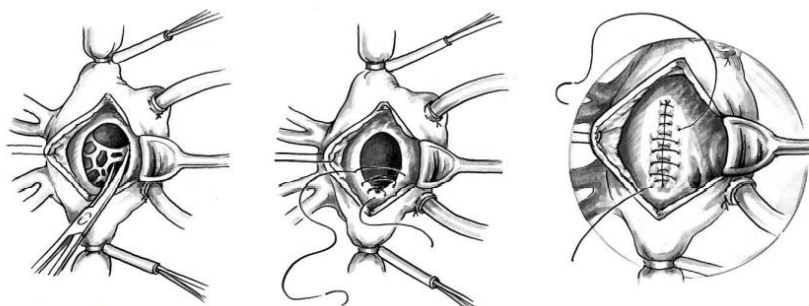


Рис VI.1.6. Закриття дефекту заплатою [2]

Закриття дефекту може спровокувати систолічну та діастолічну дисфункцію ЛШ та спровокувати застій у малому колі кровообігу. Катетеризація порожнин серця, включно з балонною пробою (оклюзія дефекту з оцінкою гемодинаміки) та доопераційна медикаментозна терапія може попередити такі порушення.

У пацієнтів з тріпотінням/фібриляцією передсердь слід розглянути можливість кріо- або радіочастотної абляції під час операції. У пацієнтів похилого віку слід ретельно зважувати ступінь ризику відкритого хірургічного втручання та позитивний ефект від закриття ДМПП, якщо немає можливості імплантувати оклюдер.

Рекомендації амбулаторного спостереження. Спостереження в динаміці повинно включати оцінку залишкового шунта, розмірів і функції ПШ, стану тристулкового клапану та тиску в легеневій артерії. Для виявлення порушень ритму слід рутинно виконувати ЕКГ і, за необхідності, холтерівське моніторування. Слід пам'ятати про можливість виникнення тахіаритмії (найчастіше фібриляція передсердь, рідше внутрішньопередсердна рі-ентрі тахікардія або тріпотіння передсердь) у пізньому віддаленому післяопераційному періоді.

Пацієнти молодше 25 років без ускладнень або залишкових явищ після операції не вимагають регулярного лікарського спостереження. Пацієнти із залишковим шунтом, підвищеним тиском в ЛА або аритмією (до або після втручання), і прооперовані в зрілому віці (особливо, після 40 років), повинні регулярно обстежуватись, зокрема, в спеціалізованих центрах (з періодичністю, що залежить від вираженості залишкових явищ). Після ендоваскулярного закриття ДМПП рекомендовано регулярне лікарське спостереження протягом перших 2 років, а потім, залежно від результатів, кожні 2-4 роки.

Фізичні вправи і спорт: Обмеження фізичних навантажень потребують пацієнти з ЛГ. Якщо пацієнт з ДМПП є безсимптомний, немає ЛГ, дисфункції ПШ або клінічно значимої аритмії, то обмежень щодо занять спортом немає.

Вагітність: Вагітність протипоказана пацієнткам із тяжкою ЛГ або синдромом Ейзенменгера. Якщо ЛГ немає, то ризик під час вагітності є низьким. Закриття ДМПП до вагітності може попередити парадоксальну емболію і погіршення клінічного стану. **Профілактика ІЕ:** необхідно проводити протягом 6 місяців після закриття дефекту.

VI.2. ДЕФЕКТ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕТИНКИ (ДМШП)

Дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) має найбільшу питому вагу серед вроджених вад серця (30-40%), якщо не враховувати двостулковий аортальний клапан: 1,5–3,5 випадки на 1000 народжених вчасно (4–8) та 4,5–7 випадків на 1000 народжених передчасно [2]. ДМШП діагностують та лікують, як правило, до повноліття дитини. [1] В більшості випадків їх діагностують в грудному віці через грубий шум в серці. У 25-40% відбувається спонтанне закриття ДМШП, з них у 90% – віком до 8 років. Спонтанне зменшення розміру чи закриття міжшлуночкового дефекту є частим феноменом, що вперше був описаний French в 1918 г. (37). На сьогодні це явище зафіксоване для перимембранозних та м'язових дефектів у різному віці (38–41) [2]. Відомо, що до 6 років перимембранозні дефекти мають гірший прогноз, закриваються спонтанно тільки в 29% випадків, а в 39% потребують оперативного втручання.

Відповідні показники для мязевих ДМШП складають 69% та 3% [3]. ДМШП зустрічаються з однаковою частотою у осіб обох статей. [5]. Менша частота цієї вади серед дорослих із ВВС переважно тому, що до такого віку часто ДМШП закривається спонтанно. ДМШП є найчастішою вадю, що супроводжує більшість хромосомних синдромів - трисомію 13, трисомію 18 та трисомію за 21ою хромосомою [2]

Уперше ізольований ДМШП був описаний у 1879 році Roger. Термін «хвороба Роже» використовується і зараз для опису деяких гемодинамічно незначимих дефектів у м'язевій частині перегородки. [4]

Типи ДМШП [1, 5]:

1. **Перимембранозний дефект (75%):** розташовується у верхній частині міжшлуночкової перетинки відразу під аортальним клапаном і септальною стулкою тристулкового клапана. При такому типі вади часто зустрічаються аневризми міжшлуночкової перетинки, що можуть призводити до часткового або повного спонтанного закриття дефекту.

2. **М'язовий або трабекулярний (10-15%):** розташовується в м'язовій частині перетинки, на значній відстані від клапанів і провідної системи. М'язові ДМШП бувають множинними, фенестрованими і часто закриваються спонтанно.

3. **Надгребеневий або відтічний (outlet) або ДМШП виносного тракту правого шлуночка (5%):** розташовується вище надшлуночкового гребеня (м'язовий пучок, що відокремлює порожнину правого шлуночка від його вихідного тракту). Часто супроводжується аортальною недостатністю внаслідок пролабування правої аортальної стулки. Спонтанно не закривається.

4. **Притічний ДМШП (inlet) або відкритий АВ-канал (або дефект АВ-перетинки чи ДМШП приносного тракту правого шлуночка, 10%):** виявляється в задній частині міжшлуночкової перетинки поблизу місця прикріплення кілець мітрального і тристулкового клапанів. Часто зустрічається при синдромі Дауна. Такий ДМШП може поєднуватися з ДМШП типу ostium primum і вадами розвитку стулок і хорд мітрального та тристулкового клапанів. Самовільно не закривається.

В залежності від величини тиску в легеневій артерії та пов'язаних з цим гемодинамічних розладів **виділяють 4 стадії ДМШП** (Н.М.Амосов, Я.А.Бендет, 1983) [5]:

I ст. – при тиску в легеневій артерії нижче 40% артеріального.

II ст. – помірна легенева гіпертензія (40-75% артеріального).

III ст. – виражена легенева гіпертензія (понад 75% артеріального), але зі збереженням скидання крові з лівого шлуночка в правий.

IV ст. – важка легенева гіпертензія, рівна тиску в аорті або така, що перевищує його. Скидання крові стає зворотнім – справа наліво, виникає ціаноз. Ця стадія гемодинамічних розладів при дефекті міжшлуночкової перетинки носить назву **синдрому Ейзенменгера**.

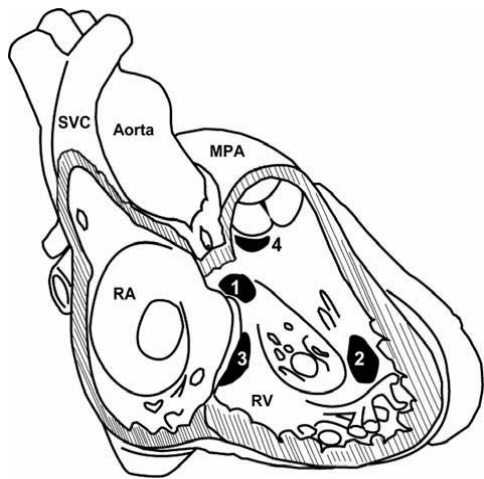


Рис VI.2.1. Типи ДМШП. 1. Перимембранозний ДМШП; 2. М'язовий ДМШП; 3. Притічний ДМШП (inlet); 4. Відтічний ДМШП (Robert J. Sommer et al.)

Гемодинаміка при ДМШП. Зазвичай скидання крові при цій ваді відбувається з лівого у правий шлуночок, проте при великих дефектах МШП легеневий кровотік перевищує системний у понад 2 рази ($QP/QS > 2:1$), посилюється легеневий судинний опір, вирівнюються тиски в обох шлуночках і можлива зміна напрямку

скидання (справа наліво), що проявляється ціанозом, симптомом барабаних паличок, збільшенням ризику парадоксальних емболій. За відсутності лікування розвиваються правошлуночкова і лівошлуночкова недостатність і незворотні зміни легеневих судин (синдром Ейзенменгера) [5].

Клінічна картина. [5]: Першим проявом зазвичай служить грубий шум в серці. Невеликі ДМШП часто перебігають безсимптомно і можуть залишитися нерозпізнаними. При великих ДМШП нерідко спостерігаються відставання у фізичному розвитку і часті респіраторні інфекції. У тих рідкісних випадках, коли хворий з великим дефектом міжшлуночкової перетинки доживає до підліткового і зрілого віку, є симптоми право- і лівошлуночкової недостатності (задишка, набряки ніг, ортопноє). Синдром Ейзенменгера (незворотна легенева гіпертензія внаслідок скидання зліва направо) може проявлятися запамороченням, непритомністю, кровохарканням, абсцесами головного мозку і болем у грудях.

Клініка у дитинстві. [4]. При малих дефектах (5-10 мм, не більше 1/3 діаметра аорти) діти народжуються вчасно із нормальною масою тіла. Подальший їх розвиток протікає без особливостей та будь-яких клінічних проявів. Ці діти потрапляють під нагляд кардіолога через грубий пансистолічний шум, що вислуховується в 3-4 міжребер'ї та в області мечеподібного відростка. Середні дефекти (10-20 мм) Одним із клінічних симптомів, що змушують звернути увагу на стан здоров'я, є надмірна пітливість, як наслідок підвищеного симпатичного тону. Пітливість особливо помітна під час годування. Важливим симптомом є втома від процесу годування. Воно призводить до підвищення серцевого викиду, і у маленьких дітей це можна порівняти з фізичним навантаженням. Дуже чутливим симптомом може бути відставання дітей у рості через «синдром обкрадання» ВКК. З розвитком застою крові у МКК діти починають страждати частими інфекційними захворюваннями. Великі дефекти (понад 20 мм). Ознаки та симптоми аналогічні тим, що і у дітей із середніми дефектами, але виражені сильніше. Як правило, у таких дітей з перших тижнів життя виявляються помірні ознаки недостатності кровообігу при смоктанні, що стає уривчастим, з частим відривом від грудей, виникненням задишки, блідості, перорального ціанозу. Ціаноз може спостерігатися при плачі, напруженні, дефекації. Є схильність до блідості через порушення

мікроциркуляції на периферії. Однак виражених ознак серцевої недостатності у перші тижні життя не відзначається, пов'язано це із затримкою природної інволюції судин легень, що перешкоджає швидкому зниженню тиску в ЛА та збільшенню артеріо-венозного шунту. Відзначається схильність до затяжних та рецидивуючих бронхітів, пневмоній, обумовлена вираженою гіперволемією МКК. У 3-4-річних дітей з'являються скарги на біль у серці, перебої, серцебиття. У деяких з'являються непритомності та носові кровотечі. Транзиторний ціаноз змінюється на постійний периоральний ціаноз та акроціаноз. На перший план виступають задишка, кашель, ортопноє, що постійно турбує дитину.

Дорослі пацієнти з ДМШП залежно від виразності клініки можуть бути розподілені на наступні групи: [1]

1) *ДМШП, оперований в дитячому віці, без рещунтування.*

2) *ДМШП, оперований в дитячому віці, з наявністю залишкового рещунтування.* Наявність та вираженість клінічних проявів залежать від розмірів шунта і ступеня об'ємного перевантаження ЛШ.

3) *Маленький ДМШП з невеликим ліво-правим шунтом без лівошлуночкового об'ємного перевантаження або ЛГ*, при якому в дитячому віці не було показів до хірургічної корекції

4) *ДМШП з ліво-правим скидом, ЛГ різного ступеня і об'ємним перевантаженням ЛШ.*

5) *Синдром Ейзенменгера:* ураження судин легеневого русла, що розвинулось внаслідок ліво-правого шунтування крові і призводить до зміни шунтування на право-ліве з появою ціанозу.

Дорослі пацієнти груп 1)-3) не потребують хірургічного лікування. Однак, у невеликого відсотка пацієнтів із залишковим ДМШП в більш старшому віці можуть виникнути наступні проблеми: ендокардит; зростання систолічного і діастолічного тиску у ЛШ призводять до переходу у групу 4); формування двокамерного ПШ; ризик пролапсу правої коронарної (або некоронарної) стулки аортального клапана у пацієнтів з відтічним ДМШП; порушення ритму чи повна АВ-блокада [1]

Діагностика ДМШП. Фізикальне обстеження [5]

Зовнішній вигляд. При серцевій недостатності спостерігається слабкість, кахексія; часто виявляють так звані борозни Харрісона – вдавлення в нижній частині передньої грудної стінки, що виникає при зміщенні ділянок грудної клітки на фоні тривалої задишки. При скиді крові справа наліво – ціаноз і симптом барабанних паличок.

Пульс. При невеликих ДМШП пульс на периферичних артеріях та яремних венах не змінений. При легеневої гіпертензії помітне набухання шийних вен.

Пальпація. Посилений верхівковий поштовх. Тремтіння біля лівого нижнього краю грудини (прекардіальне тремтіння).

Аускультация. Грубий пансистолічний шум у 3-4-му міжребір'ї біля лівого краю грудини. Патологічне розщеплення II тону в результаті подовження періоду вигнання правого шлуночка. При надгребневих ДМШП буває діастолічний шум аортальної недостатності.

Інструментальні методи обстеження [1]

Ехокардіографія, як найбільш інформативний метод діагностики, дозволяє ідентифікувати локалізацію, тип, розмір дефекту, оцінити наявність об'ємного перевантаження шлуночків, виявити аортальну регургітацію, що виникає внаслідок пролапсу стулок.

MPT використовують, коли однієї ЕхоКГ не достатньо, використовується частково для оцінки перевантаження об'ємом ЛШ і точного визначення об'єму шунтування.

Катетеризація серця використовується для визначення опору судин легеневого русла, об'єму шунтування, причини високої ЛГ.

Хірургічне лікування і ендоваскулярне лікування. На відміну від ДМШП при ДМШП основним методом лікування є хірургічне закриття дефекту, бо супроводжується низькою летальністю (1-2%) та дає добрі віддалені результати. Транскатетерне (ендоваскулярне) закриття окклюдером може бути показане для пацієнтів, у яких хірургічне лікування пов'язане з великим ризиком, або з дефектами, важкодоступними для закриття. Ендоваскулярне закриття може бути альтернативою хірургічному і при дефектах, розташованих в середній частині МШП. Імплантація окклюдера можлива і при перимембранозних ДМШП, хоча у цьому випадку є ризик повної АВ-блокади, пошкодження ТК з розвитком регургітації, а у дітей є ризик розвитку недостатності АК.

Покази до закриття дефекту міжшлуночкової перегородки:

- Симптоматичні пацієнти, без вираженої легеневої гіпертензії.
- Асимптоматичні пацієнти з наявним об'ємним перевантаженням ЛШ.
- Пацієнти з інфекційним ендокардитом підлягають хірургічному закриттю ДМШП.
- Пацієнти з ДМШП та асоційованим пролапсом стулки аортального клапана, що призводить до вираженої аортальної регургітації.
- Пацієнти з ДМШП і високою ЛГ показано хірургічне лікування при скиді крові зліва направо, якщо легеневий кровотік перевищує системний у понад 1,5 рази
- Пацієнти з ДМШП з ЛГ, коли тиск в ЛА $< 2/3$ від системного АТ чи при легеневому судинному опорі $< 2/3$ від системного судинного опору (незалежно від прийому вазодилататорів).

Хірургічне лікування не показано при маленькому не субаортальному ДМШП, який не приводить об'ємного перевантаження ЛШ, коли немає ЛГ та інфекційного ендокардиту в анамнезі. Воно також не показано при ДМШП з синдромом Ейзенмейгера та падінням сатурації при навантаженнях. ([2])

Рекомендації амбулаторного спостереження [1]. Необхідний ЕхоКГ контроль розмірів шунта (якщо він залишився), зміни функції шлуночків, зміни тиску у ЛА, розвиток двокамерного ПШ, розвитку ізольованого аортального стенозу, оцінені в динаміці аортальна чи трикуспідальна недостатності.

Слід звертати увагу на вірогідність виникнення повної АВ-блокади (особливо у пацієнтів, у яких відзначалася транзиторна блокада після закриття ДМШП).

Пацієнти з дисфункцією ЛШ, залишковим шунтом, ЛГ, аортальною регургітацією, обструкцією вихідного тракту правого або лівого шлуночка повинні спостерігатися 1 раз на рік у спеціалізованих центрах. У асимптомних пацієнтів з невеликим ДМШП (вродженим або залишковим після корекції), нормальним об'ємом ЛШ, нормальним тиском у ЛА за відсутності інших вад рекомендовано спостереження з інтервалом 3-5 років. Після хірургічного закриття за відсутності залишкової патології, доцільним є обстеження кожні 5 років. Після ендovasкулярного закриття ДМШП рекомендовані регулярні обстеження протягом перших 2х років, в подальшому (в залежності від результату) кожні 2-4 роки.

Фізичні вправи і спорт. Обмежень фізичного навантаження не потребують пацієнти після закриття дефекту або з дуже маленьким дефектом МШП, якщо немає ЛГ, аритмії або дисфункції ЛШ. Пацієнти з високою ЛГ можуть займатися лише рекреаційними видами спорту.

Вагітність. Низький ризик патологічного перебігу вагітності у пацієнтів без симптомів, з нормальним ЛШ, без вираженої ЛГ. Вагітність протипоказана пацієнтам з синдромом Ейзенменгера. Виникнення ВВС у плода спостерігається в 6-10% випадків.

Профілактика ІЕ: Рекомендована тільки для пацієнтів високого ризику.

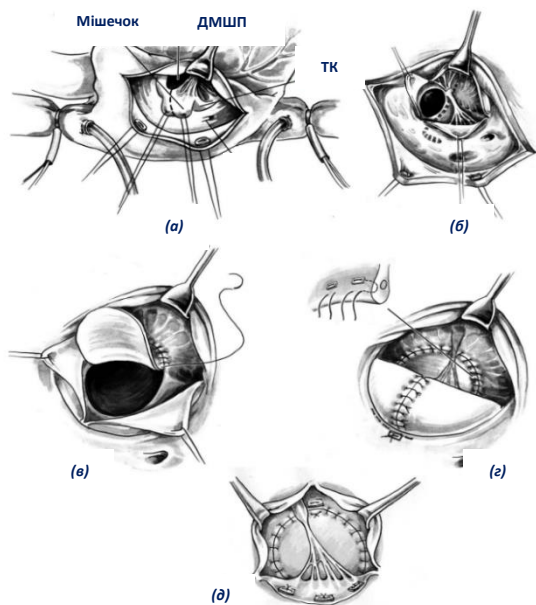


Рис VI.2.2. Дефект міжшлуночкової перегородки, покритий тканиною (мішечком) тристулкового клапану (а). Розсічена перегородкова стулка ТК (б). Показана локалізація АВ-вузла та топографія провідної системи серця. Шов передньонижнього краю дефекту (в). Кінці єдиної нитки зв'язані з боку правого передсердя. Перегородкова стулка відновлена окремими вузловими швами (г). Дефект закритий окремими швами зі сторони правого передсердя у комбінації з неперервним швом (д)

VI.3. ВІДКРИТА АРТЕРІАЛЬНА ПРОТОКА

Відкрита артеріальна протока (ВАП) – це персистуюче сполучення між проксимальними відділами лівої гілки легеневої артерії та низхідною аортою дистально від лівої підключичної артерії. [1]. Cassels et al. визначають як справжню персистуючу артеріальну протоку як ваду серця, якщо вона не закривається до 3-ого місяця життя, бо у 80% немовлят протока повністю облітеруюється у межах 8 тижнів. Термін “незарощений Боталовий протік”, яким інакше називають ВАП, пов'язують з італійським лікарем Leonardo Botalli

(1530- 1600), хоча вперше артеріальна протока була описана Галеном на початку I століття [4].

ВАП обов'язково присутня у плода, але закривається згодом після народження, перетворюється на *ligamentum arteriosum*. Якщо цього не відбувається, говорять про ваду серця. ВАП може поєднуватися з різними вродженими вадами серця. Однак, у дорослих, як правило, це ізольована знахідка. [1] Можна сказати, що ВАП – це умовно вроджена вада, так як стає такою тільки після народження дитини. [3].

Фізіологія закриття артеріальної протоки. У плода високий легеневий судинний опір обумовлює скидання крові з правого шлуночка через легеневу артерію та артеріальну протоку в низхідну аорту, минаючи нерозправлені легені плоду, далі кров прямує до плаценти, де відбувається насичення її киснем [1]. Через ВАП у аорту потрапляє 2/3 об'єму крові, що викидається ПШ. Тому закриття протоки до народження дитини сприяє розвитку ПШ недостатності. Цьому може сприяти блокада вироблення простагландину (ПГ), наприклад, при прийомі матір'ю НПЗП. При нормальному розвитку плода боталова протока не закривається через низький парціальний тиск кисню у крові, що омиває легені плоду та високий рівень ПГ, що виробляються плацентою матері [4]. Судинний опір у легеневій артерії різко знижується після народження, що приводить до зміни напрямку потоку крові через артеріальну протоку (з аорти в легеневу артерію). [5] Окрім того, після народження різко знижується рівень ПГ через припинення зв'язку між немовлям та плацентою та утилізацією ПГ у легенях [4]. Усі вищевказані зміни ведуть до закриття боталової протоки у 2 етапи у межах 2-3 тижнів (ДІВ. СТОР. 11 “Постнатальні анатомічні зміни артеріальної протоки.”) Артеріальна протока може залишатися відкритою у постнатальному періоді, особливо у недоношених, при постійній гіпоксемії або при фетальному синдромі краснухи. [5]

Розрізняють 4 стадії вади (Н.М.Амосов, Я.А.Бендет, 1983):

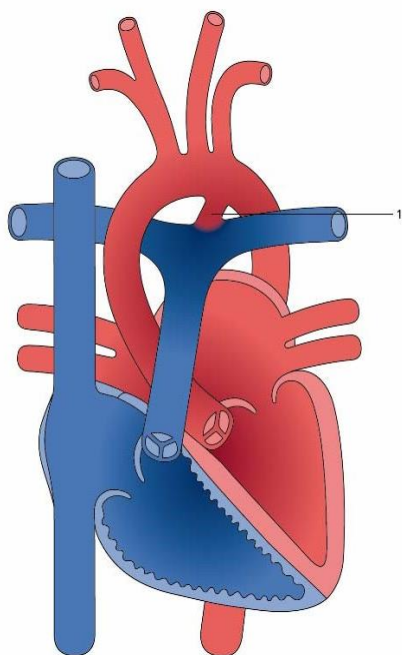


Рисунок VI.3.1. Відкрита артеріальна протока (New Media Center of the University of Basel) [1]

I ст. – при *систоличному тиску в ЛА менше 40% артеріального;*

II ст. – помірна гіпертензія, коли *систоличний тиск у ЛА 40-75% артеріального;*

III ст. – виражена гіпертензія, коли *систоличний тиск у ЛА перевищує 75% артеріального*, але легенево-судинний опір нижчий за системний і зберігає *скидання крові з аорти в легеневу артерію;*

IV ст. – дуже важка, коли *систоличний тиск і опір легневих судин зрівнюється або підвищується системний*, припиняється скидання артеріальної крові або венозна *кров із легеневої артерії скидається в аорту.*

Гемодинаміка при ВАП. На початку ВАП призводить до ліво-правого шунтування з

перевантаженням ЛШ об'ємом. Пацієнти з ВАП середніх розмірів, які досягли дорослого віку, зазвичай мають перевагу одного з порушень – ЛГ чи об'ємного перевантаження ЛШ (залежно від генетичної схильності). У дорослих пацієнтів з великою ВАП, як правило діагностують гемодинамічні зміни, що відповідають синдрому Ейзенменгера [1]

Клінічна картина та природний перебіг [1]. Клініка вади залежить від величини вади, рівня тиску в легеневій артерії та співвідношення опору судин малого та великого кіл. [5]

Клінічні категорії дорослих пацієнтів з ВАП:

- 1) **ВАП малого розміру, без об'ємного перевантаження ЛШ** (нормальний ЛШ) та з нормальним тиском в ЛА, пацієнти є зазвичай асимптомними;
- 2) **середнього розміру ВАП, з перевантаженням ЛШ об'ємом** (великий ЛШ з нормальною чи зниженою функцією), з можливими проявами лівошлуночкової недостатності;
- 3) **середнього розміру ВАП з ЛГ** (перенавантаження тиском ПШ), що може проявлятися недостатністю ПШ;
- 4) **великого розміру ВАП з синдромом Ейзенменгера**, що проявляється гіпоксемією та ціанозом різного ступеня (ціаноз нижніх кінцівок, а іноді і лівої руки).

Клінічна картина залежно від розмірів ВАП [1]:

- Вузька ВАП часто “пропускається” в грудному віці; проявляється втомлюваністю та задишкою у дитячому або дорослому віці.
- Широка ВАП супроводжується клінікою застійної серцевої недостатності (ортопноє, нічні напади серцевої астми, задишка при навантаженні), яка виникає в результаті ліво-правого скиду крові та тривалого перевантаження лівих відділів серця об'ємом. Можливий розвиток легеневої гіпертензії та як наслідок недостатності ПШ (набухання шийних вен, асцит, збільшення печінки, набряки гомілок). При досягненні тиску у ЛА значних цифр можлива зміна напрямку скиду крові (з легеневої артерії в аорту), що супроводжується ізольованим ціанозом ніг, їх швидкою втомлюваністю при навантаженні та парадоксальними емболіями.

Діагностика ВАП. Фізикальне обстеження [5]

Характерні клінічні прояви включають в себе систоло-діастолічний шум, який зникає при розвитку синдрому Ейзенменгера. [1]

Зовнішній вигляд. При скиданні справа наліво (у результаті важкої легеневої гіпертензії) – ціаноз ніг і симптом барабанних паличок – потовщення дистальних фаланг пальців стоп, бо з ЛА у низхідну аорту надходить кров, недостатньо насичена киснем. Можливий ціаноз лівої руки, якщо протока з'єднується з аортою до місця відходження лівої підключичної артерії. При фізичному навантаженні виникає периферична вазодилатація, посилюється право-лівий скид крові, та виразність акроціанозу.

Пульс. Пульсовий артеріальний тиск збільшений за рахунок підвищення систолічного та зниження діастолічного компонентів (аж до нульового), що

складає картину високого та швидкого периферичного пульса. [3]. Якщо немає серцевої недостатності, вибухання шийних вен відсутнє [1].

Пальпація. При значному скиді крові біля лівого верхнього краю грудини пальпується систолічне тремтіння [3], також пальпується посилений верхівковий поштовх.

Аускультация. I тон гучний, акцент і роздвоєння II тону над ЛА (найчастіше II тон «губиться» у систоло-діастолічному шумі). Виражена дилатація лівих відділів може супроводжуватися тричленим ритмом протодіастолічного галопу, внаслідок появи III тону на верхівці серця. [4]. Характерна та специфічна ознака ВАП – це наявність інтенсивного жорсткого, шкрябаючого, безперервного («машинного»), тривалого систоло-діастолічного шуму Гібсона (описаний у 1898 році Гібсоном), що максимально вислуховується у 2-му міжребер'ї зліва від грудини («шум потягу в тунелі», шум «млинового колеса», шум «працюючого мотора», шум «дзиги»). Шум Гібсона пов'язаний з аномальним односпрямованим скидом крові з аорти в легеневу артерію, що починається в мезосистолі і закінчується в протодіастолі, оскільки і в систолу, і в діастолі між аортою та ЛА зберігається позитивний градієнт тиску [4]. Отже Шум зазвичай починається після I тону, досягає максимальної інтенсивності до II тону і слабшає під час діастолі. Шум іррадіює у спину. Шум зникає по мірі розвитку легеневої гіпертензії (спочатку діастолічний, а потім і систолічний компоненти), коли відбувається вирівнювання загального периферичного опору судин (ЗПОС) та легеневого судинного опору [1].

Інструментальні методи діагностики. *Ехокардіографія* є основним методом встановлення діагнозу. ЕхоКГ дозволяє оцінити ступінь перевантаження ЛШ об'ємом, тиск та розмір ЛА та зміни правих відділів серця.

КТ/МРТ проводяться, коли необхідна додаткова оцінка об'ємів лівого шлуночка чи оцінка анатомії легеневої артерії.

Катетеризація порожнин серця показана при високому тиску в ЛА за даними ехокардіографії та для оцінки легеневого судинного опору.

Хірургічне і ендоваскулярне лікування. Методом вибору є закриття ВАП окклюдером, навіть якщо планується операція з приводу інших вад серця. Ендоваскулярне втручання підходить для переважної більшості дорослих через хороші результати втручання та мінімальну частоту ускладнень [1]. Окрім окклюдера можлива ендоваскулярна емболізація протоки спіраллю Джантурко після вимірювання довжини та діаметру протоки під час аортографії [4]. Перешкодою для хірургічного закриття ВАП у дорослих може стати кальцифікація. ірургічне лікування проводиться у малої кількості пацієнтів: з ВАП, де імплантація окклюдера є неможливою, та при формуванні аневризми ВАП. [1]

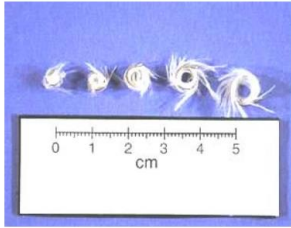


Рис. VI.3.2.
Спіраль
Джантурко

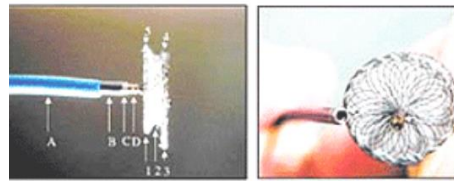


Рис. VI.3.3.
Окклюдер
"Amplatzer" Для
емболізації ВАП

Покази до втручань при відкритій артеріальній протоці:

- ВАП у пацієнтів з явищами об'ємного перевантаження ЛШ.
- ВАП у пацієнтів з виразною легеневою гіпертензією, але при тиску в ЛА $< 2/3$ від системного АТ чи при легеневому судинному опорі $< 2/3$ від системного судинного опорю.
- Закриття ВАП може розглядатися, хоча і не є однозначним, у пацієнтів з виразною легеневою гіпертензією та тиском у ЛА $> 2/3$ від системного тиску чи легеневому судинному опорі $> 2/3$ від системного судинного опорю, при наявності скиду зліво направо чи при його появі під час тестування (з оксидом азоту) чи на фоні специфічної медикаментозної терапії ЛГ.
- Закриття окклюдером показано і у пацієнтів з постійним серцевим шумом, навіть при маленьких розмірах протоки (нормальний ЛШ та нормальний тиск у ЛА).

Хірургічне та ендovasкулярне лікування не показано [1]

- при "тихій" протоці (дуже маленька, немає шумів).
- протипоказано у пацієнтів з синдромом Ейзенменгера та у пацієнтів, у яких після фізичних вправ виникає падіння сатурація крові нижніх кінцівок.

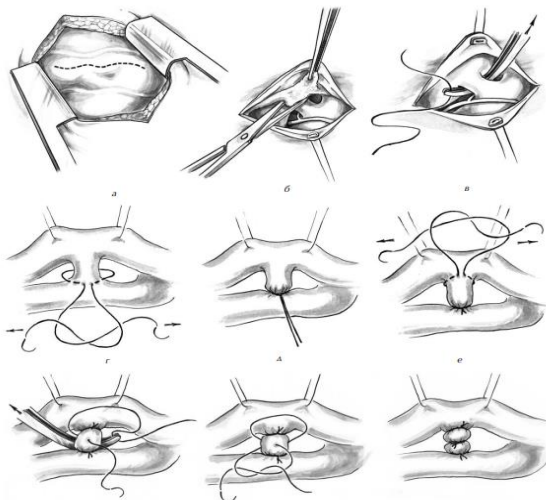


Рис. VI.3.4. Техніка закриття артеріальної протоки

Рекомендації амбулаторного спостереження. Основними причинами смерті хворих з ВАП є тяжка СН, виражена ЛГ, інфекційний ендокардит боталового протоку. [5] На думку В. Х. Василенко і співавт. (1983), при неускладненому перебігу і невеликих розмірах ВАП середня тривалість життя досягає 50-60 років. Тоді як при середній або широкій ВАП поступово розвиваються легенева гіпертензія, застійна СН, а тому тривалість життя таких хворих без хірургічного лікування не перевищує 35-40 років.

Ехокардіографічна оцінка повинна включати оцінку розміру та функції ЛШ, тиску у ЛА, залишкового шунта та супутніх аномалій. Через півроку від дати оперативного втручання пацієнти, які не мають резидуального шунта, натомість

мають нормальний ЛШ та нормальний тиск в ЛА, не потребують регулярного обстеження. ЕхоКГ-контроль, зокрема, в спеціалізованих центрах, 1 раз на 1-3 роки потребують пацієнти з дисфункцією ЛШ та з залишковою ЛГ.

Фізичні вправи/спорт. У асимптомних пацієнтів без ЛГ немає обмежень щодо занять спортом перед або після оперативного втручання; у пацієнтів з ЛГ – обмежити заняття до вправ з низькою інтенсивністю.

Вагітність. Якщо ЛГ немає, то значимого підвищення ризику для вагітності теж немає. Вагітність протипоказана пацієнткам з ВГЛА та синдромом Ейзенменгера.

Профілактика ІЕ: обмежена, лише для пацієнтів з високим ризиком. У той же час ІЕ у пацієнтів з ВАП трапляється частіше, ніж при інших ВВС. Виникає він як правило в місці найбільшого звуження ВАП, досить часто уражається ділянка легеневої артерії, яка розташована навпроти гирла ВАП і зазнає постійного механічного впливу струменя крові. Хоча вегетації розвиваються і на клапанах серця. Ендокардит ВАП ускладнюється множинними тромбоемболіями ЛА [5].

VI.4. КОАРКТАЦІЯ АОРТИ

Коарктація аорти (КА) – це вроджене сегментарне звуження аорти різного ступеню, аж до її переривання, на будь-якій ділянці аорти в області дуги, перешийку, нижнього грудного чи черевного відділів [4]. Звуження або стенозування просвіту аорти найчастіше розташовується дистальніше місця відходження лівої підключичної артерії, поблизу від місця приєднання артеріальної зв'язки [5]. Назва вади походить від латинського слова *coarctatus* – звужений, стиснутий та запропонована у 1838 році Mercier, а перший опис вади здійснив Meckel у 1750 році [4]. Коарктація зустрічається приблизно у 7% хворих з вродженими захворюваннями серця і вдвічі частіше виявляється у чоловіків, ніж у жінок, хоча і переважає у пацієнтів з дисгенезією гонад. [5]. З коарктацією аорти найчастіше поєднуються: двостулковий АК (до 85%), підклапанний, клапанний та надклапанний аортальний стеноз, стеноз мітрального клапану (парашутоподібний МК, що входить до комплексу Шона), чи інші складні вроджені вади серця. Коарктація аорти може бути пов'язана з синдромами Тернера, вродженою краснухою, нейрофіброматозом, аортоартеріітом [4].

Анатомічні типи коарктації аорти ([2]):

1. Інфантильний тип або переддуктальний : є звуження або атрезія аорти вище (проксимальніше) місця відходження артеріальної протоки.
2. Юкстадуктальний – звуження на рівні відходження артеріальної протоки
3. Дорослий або постдуктальний тип : звуження або атрезія спостерігається лише на короткому відрізку аорти, зазвичай в ділянці переходу дуги в низхідну

частину нижче місця відходження артеріальної протоки.

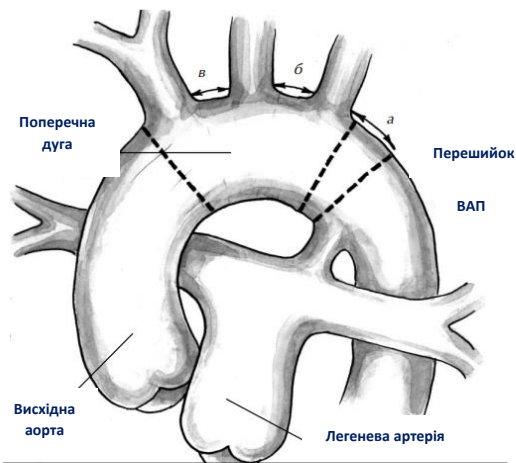


Рис. VI.4.1 Сегменти дуги аорти: а – перешийок аорти; б – дистальна дуга; в – проксимальна дуга

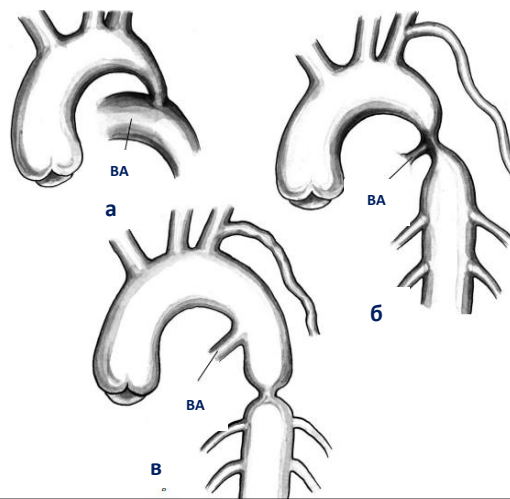


Рис. VI.4.2 Варіанти коарктації аорти: а – переддуктальна коарктація; б- юкстадуктальна коарктація; в- постдуктальна

Розрізняють 3 стадії коарктації аорти в залежності від рівня систолічного артеріального тиску виділяють (Н.М. Амосов, Я.А.Бендет, 1983):

1. Помірна – при тиску нижче 150 мм рт.ст. (20 кПа).
2. Середньої тяжкості – при тиску в межах 150-200 мм рт.ст. (20-26,7 кПа).
3. Важка – при тиску, що перевищує 200 мм рт.ст. (26,7 кПа).

Гемодинаміка та патанатомічні зміни при КА. Особливістю стінки аорти при її коарктації є зменшення кількості еластичної тканини: відбувається її заміщення сполучною тканиною, потовщення середнього шару та інтими та посилення склеротичного процесу в області коарктації. Внаслідок турбулентного потоку крові дистальніше за ділянку звуження виникає постстенотичне розширення аорти, діаметр якої завжди більше, ніж у престенотичної ділянки, а стінка її витончена. На ділянці аорти до місця звуження може розвинути важкий склероз та кальцифікація її стінки з подальшим аневризматичним розширенням та розшаруванням [2].

КА призводить до значного післянавантаження на ЛШ, в результаті чого збільшується тиск на стінку ЛШ, виникає компенсаторна лівошлуночкова гіпертрофія, дисфункція ЛШ та розвиток артеріальних колатералей [1].

При переддуктальній КА уже в період внутрішньоутробного розвитку можлива гіпертрофія правого шлуночка, а в ранній постнатальний період часто виникають легенева гіпертензія і застійна серцева недостатність. Скидання ненасиченої артеріальної крові через відкриту артеріальну протоку зліва направо, а згодом через аорту в нижню частину тіла, супроводжується дифузним ціанозом. [5].

У більшості дітей та осіб молодого віку з ізольованою юкта- або постдуктальною коарктацією симптоми хвороби відсутні. Іноді з'являються головні болі, носові кровотечі, холонуть нижні кінцівки, розвивається переміжна кульгавість при виконанні фізичної роботи. Серцево-судинна система зазвичай привертає до себе увагу тільки тоді, коли в ході фізикального обстеження виявляють серцевий шум або гіпертензію на верхніх кінцівках. [5].

Клініка та природний перебіг. Симптоми та ознаки КА залежать від її вираженості, так у пацієнтів з вираженою КА вони виникають з раннього дитинства, а невелика КА може не проявляти себе до дорослого віку. Природний перебіг КА може ускладнюватися супутніми серцевими вадами, внутрішньочерепними крововиливами із судинних аневризм, інфекційним ендокардитом.

Основний симптом коарктації аорти - це зниження АТ на нижніх кінцівках в порівнянні з верхніми (в нормі на нижніх кінцівках АТ вище, ніж на верхніх на 20-30 мм рт.ст.). Якщо градієнт тиску між верхніми і нижніми кінцівками досягає 40 мм рт.ст. (5,3 кПа), вважають, що коарктація виражена [5].

1. Синдром артеріальної гіпертензії у верхній половині тіла. *Скарги на:* відчуття пульсації у скронях та тяжкості в голові, головний біль, поганий сон, дратівливість, запаморочення, особливо при спусковій сходою, шум у вухах, що посилюються після інтенсивних фізичних навантажень та після емоційного збудження. Характерним є швидка стомлюваність і від розумової діяльності, погіршення пам'яті та зору, схильність до носових кровотеч. При *об'єктивному обстеженні* виявляють гіперемію обличчя, добре розвинені м'язи тулуба та верхніх кінцівок, що створює враження спортивної статури. Посилена пульсація артерій грудної стінки свідчить про добре розвинену мережу колатерального кровотоку. САТ на руках перевищує вікову норму на 30-80%, а іноді сягає 180-200 мм рт. ст. і навіть має кризовий характер. ДАТ також підвищений, але більш помірно. Як наслідок значно збільшується пульсовий АТ до 80-100 мм рт. ст. Гіпертензія у верхній половині тіла призводить до змін судин очного дна, вони стають звивистими та різко звуженими, вени помірно розширені, лімб блідий, значно підвищений систолічний та діастолічний тиск у центральній артерії сітківки. Можуть відзначатися неврологічні відхилення, пов'язані з динамічним порушенням мозкового кровообігу, церебральними судинними кризами, геміпарезами та ін. У 25% хворих виявляють патологію з боку нервової системи у вигляді вегетосудинної дисфункції або астеноневротичного синдрому.

2. Синдром артеріальної гіпотензії в нижній половині тіла. *Скарги* хворих на швидку фізичну втомлюваність при бігу і навіть при ходьбі, за типом переміжної кульгавості, зниження працездатності, болі та слабкість у м'язах нижніх кінцівок, іноді судоми в області литкових м'язів після інтенсивних фізичних навантажень. Характерними є мерзлякуватість та похолодання нижніх кінцівок. *Об'єктивно* відзначається слабкий, у порівнянні з верхньою половиною тіла, розвиток м'язів нижніх кінцівок, що створює враження диспропорційної статури. Стопи бліді, холодні на дотик. Пульсація стегнових артерій значно ослаблена, а в артеріях тилу стопи – відсутня. Відмічається запізнення пульсової хвилі на стегнових артеріях порівняно з пульсовою хвилею на артеріях верхньої половини тіла. САТ на ногах знижується на 20-40 мм рт. ст. і стає нижчим, ніж тиск на руках, але навіть якщо АТ на руках і ногах однаковий, це вже дає підставу припускати наявність КА. ДАТ на нижніх кінцівках залишається нормальним, ймовірно, за рахунок вазоренальних компенсаторних механізмів, а пульсовий АТ відповідно знижений. Внаслідок

слабкого кровопостачання органів, розташованих дистальніше КА, у хворих відзначається схильність до захворювань шлунково-кишкового тракту (гіпоацидні гастрити) та нирок. Може розвиватися імпотенція у чоловіків та порушення менструального циклу у жінок, знижується репродуктивна функція.

3. Синдром систолічного перевантаження ЛШ. *Скарги* хворих на серцебиття, рідше перебої у роботі серця. Можуть турбувати болі в області серця, тиснучого чи колючого характеру, іноді інтенсивні та тривалі, з іррадіацією в ліве плече і спину. Характер болю, ймовірно, пов'язаний із відносною коронарною недостатністю та гіпоксією гіпертрофованого міокарда ЛШ при його систолічному перевантаженні. Іноді виникає задишка при швидкій ходьбі і при фізичних навантаженнях. Верхівковий поштовх визначається візуально, різко посилений, розлитий, помірно зміщений вліво. Межі серця помірно розширені вліво та вгору за рахунок ЛШ та ЛП. Здебільшого виникає концентрична гіпертрофія ЛШ без вираженої дилатації. 1-й тон на верхівці виразний, трохи посилений, 2-й тон над аортою посилений, акцентований, дзвінкий за рахунок гіпертензії у висхідній аорті. Локалізація та характер шумів не специфічні. Сistolічний шум середньої інтенсивності (3-4 ступеня) і тривалості, як правило, негрубий по тембру, іноді з систолічним кліком вигнання. Шум максимально гучний при вислуховуванні над лівим краєм грудини від 2-го до 5-го міжребер'я, меншою мірою - над верхівкою; він також проводиться на судини шиї. Шум добре вислуховується на спині між лівою лопаткою та хребтом на рівні 2-5-х грудних хребців, особливо при затримці дихання на видиху. Генез шуму, ймовірно, пов'язаний з прискореним током крові по численних звивистих і нерівномірно розширених анастомозуючих гілках колатеральних судин, що створює неспецифічність локалізації шуму. У 10-30% хворих є і діастолічний шум (у точці Боткіна-Ерба та над аортою), пов'язаний з недостатністю аортального клапана, яка обумовлена частим поєднанням КА з двостулковим аортальним клапаном. [4].

Діагностика КА. Фізикальне обстеження.

Зовнішній вигляд. Верхні кінцівки і грудна клітка можуть бути більш розвинені, ніж нижні кінцівки.

Фізикальне обстеження. Основою встановлення діагнозу є такі ознаки, як відсутність, помітне зниження або відстрочена пульсація стегнових артерій і гіпертензія при вимірюванні тиску на верхніх кінцівках, що супроводжується значно нижчим артеріальним тиском на нижніх кінцівках.

Пульс на верхніх кінцівках високий, напружений, доброго наповнення типу *celler et altus*. Посилена пульсація в ділянці пахвових ямок, сонних артерій, яремної ямки, а також в області лопаток та по ходу міжреберних артерій.

Пальпація. У дорослих людей пальпуються розширені пульсуючі колатеральні судини у міжреберних проміжках спереду, у пахвових ямках або ззаду в підлопаткових областях. Міжреберна пульсація посилюється та добре пальпується по нижньому краю ребер у положенні пацієнта стоячи, з нахилом уперед та опущеними руками. Може визначатися посилена пульсація внутрішніх грудних артерій у надчеревній ділянці та по краях грудини.

Аускультация. Над передньою поверхнею грудної клітки на рівні прикріплення II-V ребер до її лівого краю та на спині вздовж поперечних відростків II-V хребців грудного відділу вислуховується систолічний шум, який набуває постійного характеру при прогресуванні звуження аорти.

Інструментальні методи діагностики. *Ехокардіографія* надає інформацію відносно локалізації, структури та ступеня вираженості КоА, функції ЛШ та його гіпертрофії, супутніх серцевих аномалій та діаметра аорти. [1] Місце звуження аорти добре візуалізується зі супрастернальної позиції. З метою скринінгу КА як критерій використовується оцінка спектру кровотоку в черевній аорті з використанням імпульсно-хвильової доплерографії. За наявності значного звуження спектр кровотоку в черевній аорті має знижену швидкість, відзначається уповільнення наростання швидкості у ранню систолу і, що найважливіше, є наявність вираженого діастолічного компонента [10]. При КА досить часто визначається значне збільшення товщини стінок ЛШ. Фракція викиду ЛШ збільшена, у дітей при значному звуженні - знижена. У 20% пацієнтів коарктація асоціюється з бікуспідальним клапаном аорти. Необхідно пам'ятати, що доплерівський градієнт тиску у зоні коарктації не підходить для кількісної оцінки вродженої та післяопераційної коарктації [1]; він може бути знижений через наявність добре розвиненої колатеральної сітки. Діастолічний 'run-off' феномен – мабуть, сама надійна ознака вираженої коарктації аорти чи рекоарктації.

Рентгенівські знімки грудної клітки можуть демонструвати порізаність тіні краю третього та четвертого ребер (аж до восьмого), які називають «узурами» внаслідок ерозії ребер під впливом механічного тиску розширеної колатеральної судини. Ця порізаність тіні посилюється з віком і зазвичай стає явною до 6-12 років. [4, 5].

МРТ і КТ є найбільш оптимальними неінвазивними методами для оцінки всієї аорти у дорослих. Обидві методики можуть відображати локалізацію, ступінь звуження аорти, дугу аорти, пре- та постстенотичні ділянки аорту та колатеральні судини. Ці методи допомагають виявити такі ускладнення, як: аневризма, рестеноз чи залишковий стеноз.

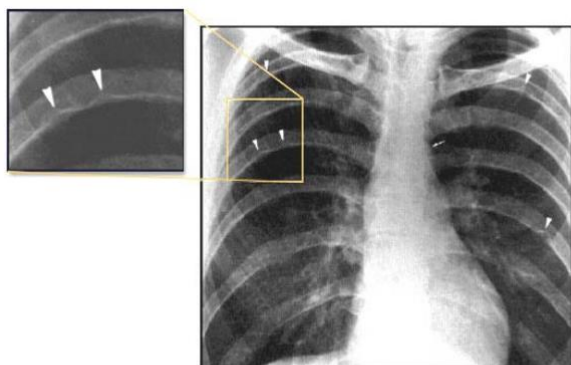


Рисунок 45. Деформація країв ребер (узури) на рентгенограмме органів грудної клітки

Катетеризація серця з манометрією.

Ангіографія все ще залишається золотим стандартом для оцінки КоА у багатьох центрах до, та після оперативного чи рентгеноваскулярного методу лікування. Піковий градієнт 20 мм рт.ст. вказує на гемодинамічно значущу КоА за відсутності добре

Рис. VI.4.3. Деформація країв ребер (узури) на рентгенограмі органів грудної клітки при коарктації аорти

розв'язання. **Хірургічне лікування** без хірургічної корекції вади 80% хворих з коарктацією аорти помирають від ускладнень. [5]. Методом вибору при лікуванні КоА у дорослих з адекватною

анатомією судин є стентування. Переваги використання покритих чи непокритих стентів поки не доведені. Біодеградуючі стенти знаходяться на стадії розробки. Для дорослих з повторною коарктацією чи з залишковою коарктацією ангіопластика з імплантацією стента чи без неї є ефективним методом лікування.

Хірургічне лікування включає в себе резекцію звуженого сегмента та накладення анастомозу кінець-в-кінець, аортопластику протезною заплатою, аортопластику латкою з підключичної артерії, протезування протезом дуги аорти чи обхідний шунт за допомогою протезу. Для радикальної корекції КоА у дорослих можуть використовуватися обхідні судинні протези між висхідною та низхідною аортою, якщо анатомія КоА є складною. Хірургічний ризик при простій КоА, який зазвичай менший за 1%, значно зростає після 30-40 років, зокрема через ризик ураження спинного мозку.

Залишкові явища після усунення КоА, її наслідки та ускладнення перераховані нижче:

- Артеріальна гіпертензія у спокої чи під час виконання фізичних вправ, навіть після вдалого лікування, є важливим фактором ризику для виникнення ішемічної хвороби серця, недостатності лівого шлуночка та розриву аортальної чи церебральної аневризми.
- Повторна чи залишкова КоА може викликати чи погіршувати системну артеріальну гіпертензію та її наслідки.
- Аневризма висхідної аорти чи післяопераційна аневризма супроводжується ризиком розриву та раптової смерті.
- При пластиці дуги аорти латкою (наприклад з дакрону) є ризик виникнення аневризми в місці накладання даної латки, і тому пацієнти після радикальних корекцій такого типу повинні проходити регулярні повторні обстеження.
- Уваги потребують також двостулковий АК, хвороби мітрального клапана, передчасні захворювання коронарних артерій та аневризми Вілізієвого кола (на даний момент більшість клініцистів не бачать їх ознак при рутинному скринінгу у асимптоматичних пацієнтів).

Критерії для хірургічного втручання при коарктації аорти:

- ❖ Усі дорослі пацієнти, у яких тиск на верхніх кінцівках $>140/90$ мм рт.ст., а різниця тиску між верхніми та нижніми кінцівками понад 20 мм рт.ст., незалежно від симптомів, з патологічною відповіддю АТ на фізичні вправи, чи при наявності значної гіпертрофії ЛШ, підлягають хірургічному втручанню
- ❖ Пацієнти з гіпертензією незалежно від градієнта тиску зі звуженням аорти (за даними МРТ, КТ чи інвазивній ангіографії) на $\geq 50\%$ відносно її діаметру на рівні діафрагми, повинні підлягати втручанню
- ❖ Пацієнти без гіпертензії незалежно від градієнта тиску зі звуженням аорти (за даними МРТ, КТ чи інвазивній ангіографії) на $\geq 50\%$ відносно її діаметру на рівні діафрагми, можуть підлягати втручанню

Рекомендації амбулаторного спостереження. Пацієнтам з КоА потрібен регулярний огляд не рідше ніж раз на два роки. Післяопераційну анатомію чи анатомію дуги аорти після рентген-ендоваскулярної дилатації, ре-стеноз чи

формування аневризми необхідно документувати (бажано за допомогою МРТ). [1]

Фізичні вправи і спорт. Пацієнти з нормальним АТ у спокої та при фізичному навантаженні, які не мають залишкової обструкції, можуть вести нормальний, активний спосіб життя без обмежень, за винятком великих статичних спортивних навантажень. Пацієнти з артеріальною гіпертензією, залишковою обструкцією чи іншими ускладненнями, повинні уникати вправ з ізометричним навантаженням.

Ускладнення, перебіг та прогноз [5]. Головним ускладненням КоА є розвиток вторинної резистентної артеріальної гіпертензії, яка ускладнюється інсультами, субарахноїдальними крововиливами, лівошлуночковою серцевою недостатністю, гіпертонічним нефроангіосклерозом. Субарахноїдальні та внутрішньомозкові крововиливи можуть бути обумовлені розривом вроджених артеріальних аневризм, що можуть поєднуватися з КоА. Можливий розвиток інфекційного ендокардиту, якщо КоА поєднується з двостулковим клапаном аорти.

Прогноз при коарктації аорти визначається, перш за все, ступенем звуження аорти. Незначно виражена коарктація аорти не заважає хворим вести нормальний спосіб життя, і тривалість життя таких хворих може досягати середніх величин.

При тяжкій КоА без операції тривалість життя в середньому становить 35 років, при цьому 75% смертності припадає на вік до 46 років. Летальний результат може бути пов'язаний із застійною серцевою недостатністю, розривом або розшаруванням аорти, ендокардитом або ендартеріїтом, внутрішньочерепним крововиливом або інфарктом міокарда. [4]

Вагітність. Після успішного лікування КоА велика кількість жінок виношують вагітність без значних проблем. Але, якщо після операції залишається АГ, залишкова КоА або аневризма аорти, такі жінки мають підвищений ризик перебігу вагітності. Найвищий ризик розриву аорти або розриву аневризми мозкових судин під час вагітності чи в пологах, мають жінки з неоперованою КоА. Існує багато повідомлень про велику кількість викиднів та гіпертонічних розладів.

Профілактика ІЕ: рекомендована тільки для пацієнтів високого ризику.

VI.5. СТЕНОЗ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ

Ізольований стеноз легеневої артерії (СЛА) є патологією, при якій виникає перешкода (обструкція) виходу крові з правого шлуночка [3] Трапляється у 1,6-9% всіх ВВС.

Анатомічні типи стенозу легеневої артерії [5]:

1. **Клапанний ізольований стеноз** за рахунок зрощення стулок клапана по комісурі, їх потовщення та деформації, цей тип трапляється найчастіше, у близько 80% випадків.

2. **Інфундібулярний** – утворений м'язовою діафрагмою з невеликим отвором або гіпертрофією м'язів вихідного відділу правого шлуночка, частіше є частиною тетради Фалло чи поєднується з ДМШП. Такий стеноз є вторинним, виникає внаслідок гіпертрофії міокарду ЛШ. Форма звуження може бути у вигляді пісочного годинника, конічною чи у вигляді тубулярного звуження

3. **Підінфундибулярний стеноз, або 2-х камерний ПШ**, часто поєднується з ДМШП. Причиною є звуження між виступаючими та гіпертрофованими м'язовими тяжами і трабекулами, що розділяють ПШ на дві камери: гіпертрофовану притічно-верхівкову з високим тиском, та інфундибулярну з низьким тиском - не гіпертрофовану та не обструктивну. Інфундибулярна та підінфундибулярна обструкція, як правило є динамічною: отвір звужується під час систоли [1]

4. **Надклапанний стеноз** найбільш рідкісний варіант, його ще називають стенозом легеневого стовбура, коли відбувається коарктація основного стовбура ЛА чи її гілок

5. **Комбіновані форми**

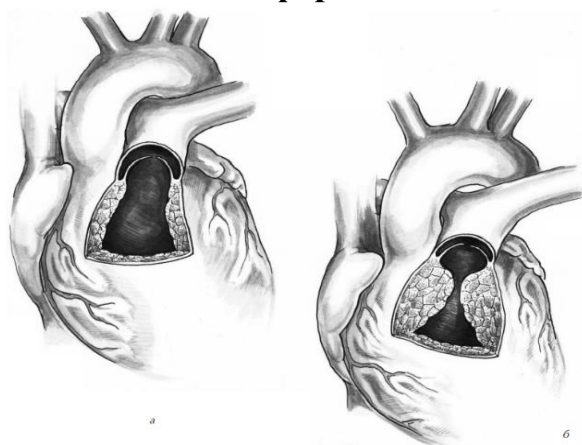


Рис. VI.5.1. Схематичне зображення клапанного легеневого стенозу з інтактною міжшлуночковою перегородкою: а – куполоподібна форма клапану; б – вторинне інфундибулярне звуження [2]

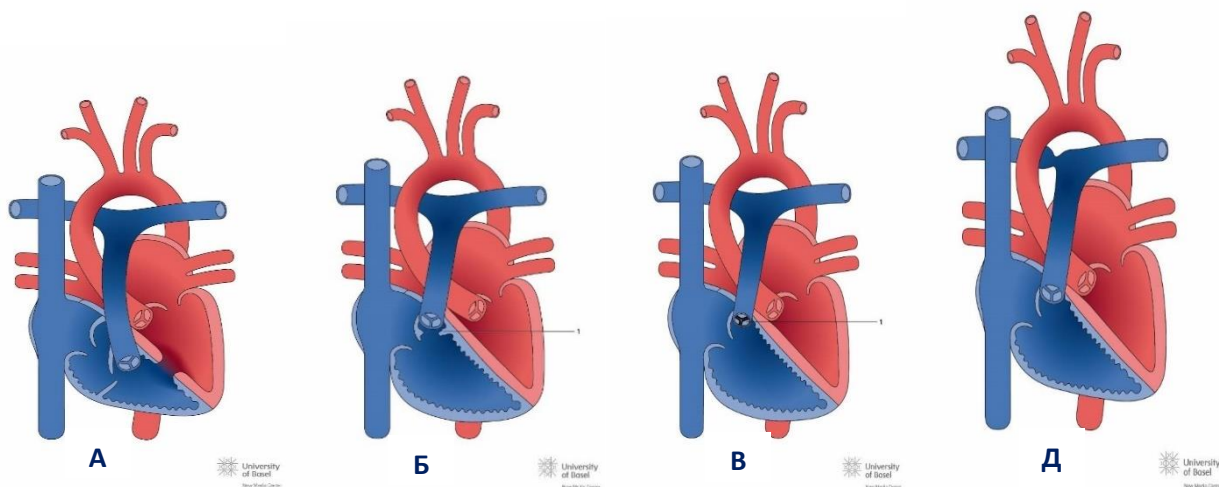


Рис VI.5.2. Анатомічні типи стенозу легеневої артерії: А - підінфундибулярний стеноз (2-ох камерний ПШ); Б - інфундибулярний стеноз; В – клапанний стеноз легеневої артерії; Д - стеноз правої гілки легеневої артерії [1].

Розрізняють 3 стадії вади, в залежності від величини тиску в правому шлуночку (Н.М.Амосов, Я.А.Бендет, 1983):

I стадія – помірний стеноз при систолічному тиску в правому шлуночку нижче 60 мм рт.ст. (8,0 кПа).

II стадія – виражений стеноз при систолічному тиску в правому шлуночку 60-100 мм рт.ст. (8,0-13,3 кПа).

III стадія – різкий стеноз – вище 100 мм рт.ст. (13,3 кПа).

Гемодинаміка при СЛА. Незалежно від локалізації стенозу, перешкода до виходу крові з ПШ приводить до значного підвищення тиску в ньому, виникає систолічне перевантаження ПШ і, як наслідок, його гіпертрофія, яка не супроводжується дилатацією ПШ. У деяких хворих, коли порожнина шлуночка не може вмістити більше 30-40 мл крові, розвивається синдром «малого шлуночка». Вираженість перевантаження ПШ безпосередньо залежить від ступеня стенозу ЛА. Прогресуюча гіпертрофія міокарда, підвищення кінцевого систолічного та кінцевого діастолічного тиску у ПШ призводить до збільшення тиску у ПП, що може сприяти право-лівому скиду крові через міжпередсердне сполучення (овальне вікно чи ДМПП), а це супроводжується наростаючою гіпоксією та розвитком фіброзної тканини. Така морфологічна перебудова підвищує ризик розвитку життєвоzagрозливих аритмій і неминуче призводить до дилатації ПШ та зниження його скоротливої функції.

Клініка та природний перебіг. Клінічні прояви вади залежать від ступеня стенозу ЛА: при мінімальному стенозі (градієнт трохи більше 40 мм рт.ст.) клінічних проявів може бути; при середньому ступені стенозу (градієнт від 40 до 70 мм рт.ст.) пацієнт скаржитися на задишку при фізичному навантаженні та стомлюваність; при критичних стенозах (градієнт понад 70 мм рт.ст.) наростають ознаки ПШ серцевої недостатності, відзначаються болі в грудній клітці при фізичному навантаженні, частими є порушення ритму серця.

У новонароджених із критичним СЛА спостерігається легкий ціаноз шкірних покривів, пов'язаний із право-лівим скидом крові через овальне вікно, та ознаки серцевої недостатності. Діти раннього віку з атрезією клапанів легеневого стовбура часто помирають від гіпоксії. Втомлюваність, задишка, правошлуночкова недостатність та непритомність обмежують фізичну активність осіб більш старшого віку, у яких помірна або важка обструкція перешкоджає адекватному збільшенню легеневого кровотоку. Приступи стенокардії, запаморочення або втрата свідомості може бути проявом у дорослих пацієнтів з двохкамерним ПШ, які не були оперовані.

Діагностика КА. Фізикальне обстеження. У хворих з важкою обструкцією систолічний тиск у правому шлуночку може бути вищим, ніж в лівому, так як міжшлуночкова перетинка залишається інтактною. При помірному або тяжкому стенозі тривалість фази вигнання крові з правого шлуночка збільшена, а тон

закриття клапана легеневого стовбура з'являється пізніше, гучність його знижена. Гіпертрофія правого шлуночка призводить до зниження податливості цієї камери серця, внаслідок чого для підтримки її наповнення необхідно потужне скорочення правого передсердя. Ознаками енергійного скорочення правого передсердя є IV тон серця, висока хвиля яремного пульсу, а в ряді випадків – ще й пресистолічна пульсація печінки.

Клінічний діагноз підтверджується такими ознаками, як формування серцевого горба праворуч від парастернальної лінії, вислуховування грубого систолічного шуму вигнання і тремтіння на верхній межі грудини зліва. У типових випадках, якщо обструкція має клапанну природу, то їм передують систолічний тон вигнання. Систолічний шум має тенденцію до посилення, і його максимум припадає на кінець систоли. Чим більш виражена клапанна обструкція, тим більш тривала систола правого шлуночка. У випадках важкого стенозу легеневого стовбура вислуховується голосистолічний регресивний шум трикуспідальної регургіації, особливо виразний у хворих із застійною серцевою недостатністю. Ціаноз, який виникає у них зазвичай є відображенням веноартеріального шунтування крові через відкритий овальний отвір або ДМПП. У пацієнтів з надклапанним стенозом або периферичним стенозом легеневого стовбура виявляється систолічний або постійний шум, місцем найкращого вислуховування якого є зона звуження. Шум іррадіює в периферичні відділи легеневих полів.

Інструментальні методи діагностики. Рентгенографія грудної клітки не змінена при незначному чи помірному стенозі, при клапанному стенозі можуть виявляти постстенотичне розширення легеневого стовбура. Важка обструкція і правошлуночкова недостатність супроводжуються розширенням правого контура серця та збідненням судинного малюнка легень.

При оцінці ступеня обструкції викиду крові з правого шлуночка певну допомогу може надати реєстрація ЕКГ. При помірних і важких стенозах є гіпертрофія правого шлуночка та відхилення осі серця вправо. Важкі стенози супроводжуються появою високого зубця Р у відведеннях II, III та V1, що вказує на розширення правого передсердя.

Вивчити морфологічні особливості легеневих судин можна при проведенні ЕхоКГ. За допомогою доплерівського ультразвукового дослідження визначають градієнт тисків у ВТПШ. Оцінюється рухливість стулок КЛА, функція ПШ, наявність супутньої кардіопатології, регургіація на ЛА. [1] Обструкція ВТПШ вважається невеликою, коли піковий градієнт в місці обструкції <36 мм.рт.ст. (пікова швидкість близько 3 м/с), помірною - при градієнті 36-64 мм.рт.ст. (пікова швидкість 3-4 м/с), і значною - при градієнті >64 мм.рт.ст. (пікова швидкість >4 м/с). Швидкість регургіації на тристулковому клапані з оцінкою тиску в ПШ завжди повинні вимірюватися додатково у складних для діагностики випадках [2].

Катетеризація порожнини серця і ангіокардіографія з введенням контрастної речовини в порожнину правого шлуночка дозволяють встановити локалізацію

обструкції, оцінити її важкість і виявити супутні аномалії серця, визначити скоротливу здатність правого шлуночка, рухомість клапана легеневої артерії.

Хірургічне і ендоваскулярне лікування. Помірні та важкі клапанні і надклапанні стенози ЛА потребують хірургічного лікування. Усунення обструкції зазвичай супроводжується незначним ризиком. Корекція звуження будь-якої однієї гілки або біфуркації основного легеневого стовбура цілком реальна. Ризик зростає при різкому стенозі, особливо при синдромі «малого правого шлуночка», а також у хворих старших 20 років, коли дистрофічні процеси в міокарді виражені.

В даний час широко застосовують вальвулопластику, шляхом заміни клапана.

Покази до хірургічного втручання при обструкції вихідного тракту правого шлуночка: [1]

- Обструкція ВТПШ на будь-якому рівні є показом до хірургічного лікування незалежно від симптомів, якщо піковий градієнт >64 мм.рт.ст. (пікова швидкість >4 м/с), за умови, що функція ПШ є нормальною і заміна клапана не потрібна;
- Втручання у пацієнтів з градієнтом <64 мм.рт.ст. слід розглядати при наявності:
 - ✓ симптомів, пов'язаних зі стенозом ЛА, або
 - ✓ зниження функції ПШ, або двокамерного ПШ, або
 - ✓ значимої аритмії, або
 - ✓ право-лівого шунтування через ДМПП, або ДМШП.
- При клапанній обструкції ЛА балонна вальвулотомія повинна бути методом вибору
- У безсимптомних хворих, у яких балонна вальвулотомія є неефективною, хірургічна заміна клапану є методом вибору, якщо систолічний тиск в ПШ >80 мм.рт.ст. (швидкість регургітації ТК $> 4,3$ м/с)
- Периферичний стеноз ЛА, рекомендований для хірургічного лікування, незалежно від симптомів, якщо звуження понад 50% діаметра ЛА, систолічний тиск в ПШ >50 мм.рт.ст., а також є зміни в легенях

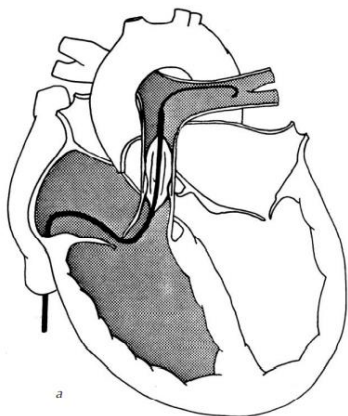


Рис. VI.5.3. Балонна вальвулопластика легеневої артерії: балон-катетер проведений по провіднику до гирла легеневої артерії. На тіні балону зникають заглиблення після успішної вальвулопластики

Рекомендації амбулаторного спостереження. Пацієнти з обструкцією ВТПШ мають регулярно проходити ЕхоКГ, для більшості пацієнтів щорічно. Пацієнтам з невеликим клапанним або залишковим стенозом ЛА можна обстежуватися один раз на 5 років [1].

Фізичні вправи і спорт. Для пацієнтів з легким чи залишковим стенозом ЛА немає фізичних обмежень. Пацієнтам з помірним стенозом ЛА слід уникати статичних видів спорту та участі у змаганнях. Пацієнтам з важким стенозом ЛА дозволяються лише легкі види спорту.

Перебіг і прогноз. Середня тривалість життя хворих з клапанним стенозом легеневої артерії при природному перебігу (без хірургічного лікування) становить 25-30 років, до віку 40-50 років доживають близько 50% хворих, до 50 років – близько 10-12% хворих. При помірно вираженому стенозі загальний стан хворих погіршується лише у віці 25-35 років (іноді пізніше), з'являються задишка, біль в області серця і інші симптоми вади. При важкому перебігу клапанного стенозу легеневої артерії діти гинуть протягом першого року життя, рідше – доживають до 2-3 років.

Основними ускладненнями клапанного стенозу легеневої артерії є: інфекційний ендокардит, прогресуюча і рефрактерна до лікування правошлуночкова серцева недостатність, тяжкі порушення серцевого ритму, можлива раптова серцева смерть.

Вагітність. Добре переноситься, за винятком дуже важкої обструкції ВТПШ та вираженої правошлуночкової слабкості. Під час вагітності при потребі може бути проведена черешкірна балонна вальвулотомія.

Профілактика ІЕ. Рекомендується тільки пацієнтам високого ризику.

VI.6. ТЕТРАДА ФАЛЛО

Тетрада Фалло (ТФ) виникає внаслідок зміщення допереду конусної (інфундибулярної міжшлуночкової) перегородки, внаслідок чого виникають чотири компоненти [1, 3]:

- нерестриктивний дефект міжшлуночкової перегородки;
- **декстрапозиція аорти** (гирло аорти зміщується вправо так, що вона наче «сидить верхи» на міжшлуночковій перегородці і з правого шлуночка є безпосередній вихід в просвіт аорти);
- **обструкція вихідного тракту правого шлуночка** (інфундибулярна, клапанна або комбінована з можливим надклапанним **стенозом легеневої артерії** або стенозом гілок легеневої артерії);
- **гіпертрофія правого шлуночка** (вторинний компенсаторний компонент).

ТФ становить близько 10% від усіх ВВС та є найбільш поширеною ціанотичною ВВС після 1-го року життя. Можливі супутні вади включають

ДМПП, додаткові м'язові ДМШП, правобічну дугу аорти, аномалії лівої передньої низхідної коронарної артерії, а також повну атріовентрикулярну комунікацію (часто в поєднанні з синдромом Дауна). Приблизно 15% пацієнтів з ТФ мають делецію 22q11 хромосоми (синдром Ді-Джорджі).

Основними причинами смерті хворих з тетрадою Фалло є важка, прогресуюча гіпоксія (особливо при ціанотичній формі вади), тромбози периферичних вен і мозкових артерій, пневмонія, абсцес мозку, інфекційний ендокардит, тяжкі порушення серцевого ритму.

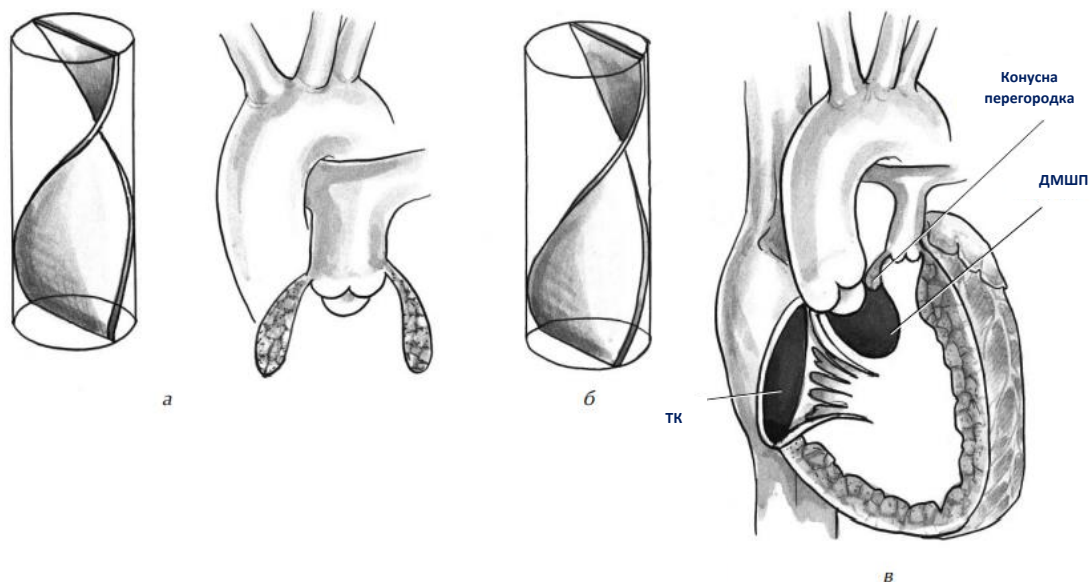


Рисунок VI.6.1 – Роль зміщення інфундибулярної перегородки у формуванні тетради Фалло

Примітки: а – анатомія інфундибулярної перегородки в нормі; б – зміщення інфундибулярної перегородки та формування компонентів ТФ; в – відхилення конусної перегородки допереду, що веде до розвитку ДМШП; ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки; ТК – трикуспідальний клапан

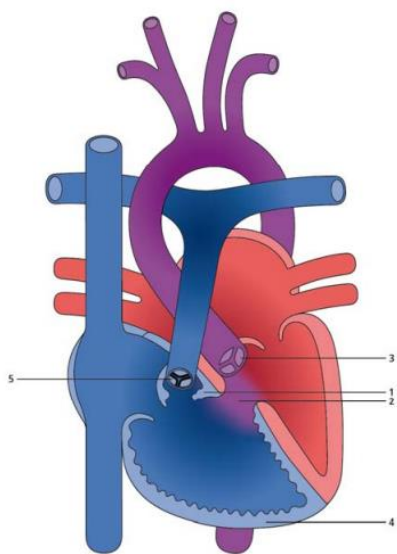


Рисунок VI.6.2 Тетрада Фалло. (New Media Center of the University of Basel) [1]

Ступені важкості ТФ (Н.М.Амосов, Я.А.Бендет, 1983) [5]:

1. ТФ Помірної важкості:

- Немає або майже немає ціанозу в спокої;
- Помірно обмежена фізична активність;
- Діти рідко сідають навпочіпки;
- Вміст Нв в крові не вище 10,5 ммоль/л (17г%).

2. ТФ Середньої важкості:

- Ціаноз, при наявності нігтьових фаланг у формі «барабаних паличок»;
- Значне обмеження фізичної активності;
- Часта поза навпочіпки;
- Нв в крові в межах 10,5-12,4 ммоль/л.

3. Важка ТФ:

- Виражений ціаноз;
- Обмеження можливості пересування;
- Часті задишково-ціанотичні напади;
- Вміст Нв в крові 12,2-14,3 ммоль/л.

4. Дуже важка ТФ:

- Різкий ціаноз;
- Практично позбавлення можливості пересуватись;
- Задишково-ціанотичні напади виникають при мінімальному фізичному навантаженні;
- Вміст Нв в крові вище 14,3 ммоль/л;
- Нерідко відсутній систолічний шум.

Фізикальне обстеження. При аускультатії вислуховуємо:

- систолічне тремтіння вздовж верхньої та середньої третини лівого краю грудини (причина – вібрація структур серця, що виникає при проходженні крові через звужений вихідний тракт ПШ);
- тривалий гучний (3-5/6) систолічний шум СЛА вздовж верхньої та середньої третини лівого краю грудини (до певної міри вираженість шуму пропорційна ступеню стенозу ЛА); при критичному стенозі ЛА шум стає коротшим і «м'якшим», при атрезії ЛА шум може бути відсутнім;
- у разі функціонування ОАП може визначатися характерний йому шум;
- при блідій формі ТФ шум формується як через стеноз ЛА, так і внаслідок ліво-правого скидання крові через ДМЖП, і за своєю характеристикою нагадує шум невеликих ізольованих ДМЖП (проте при таких дефектах відсутні ознаки гіпертрофії ПШ на ЕКГ). [10]

Клініка. Раннім домінуючим клінічним проявом є серцевий шум у немовлят та прогресуючий ціаноз (внаслідок лівоправого скиду на ДМШП вторинно до обструкції виносного тракту правого шлуночка).

У пацієнтів з ТФ домінує гіпоксемія, яка ініціює розвиток деяких патологічних станів та процесів:

1. *Гіпоксичні кризи* (задишково-ціанотичні напади) – напади задишки, ціанозу шкірних покривів аж до розвитку судом та втрати свідомості. У основі розвитку нападу лежить значне збільшення об'єму венозної крові, яка проходить через ДМШП в аорту. Часто напади провокуються збільшення фізичної активності, плачем, дефекацією. Значне зниження рівня кисню в артеріальному руслі призводить до подразнення дихального центру, кори головного мозку та появи прискореного дихання, що, сприяє збільшенню венозного повернення крові до серця.
2. *Поліцитемія.* Гіпоксемія є фактором, що ініціює збільшення вироблення кістковим мозком еритроцитів. Але червоні кров'яні тільця, що знову з'являються, мають неповноцінну клітинну мембрану і нездатні повною мірою виконувати газотранспортну функцію.
3. *Вторинний імунодефіцит* розвивається на тлі нестачі кисню в тканинах, що веде до розвитку тяжких бактеріальних ускладнень.

При природному перебігу ТФ пацієнти помирають через гіпоксичне ураження мозку під час гіпоксичного кризу, інсульти (на тлі поліцитемії та коагулопатії), тяжкі бактеріальні інфекції [10].

Діагностика ТФ. Фізикальне обстеження.

Пальпація. Систолічне тремтіння вздовж верхньої та середньої третини біля лівого краю грудини (причина - вібрація структур серця, що виникає при проходженні крові через звужений вихідний тракт ПШ);

Аускультативна картина. Тривалий гучний (3-5/6) систолічний шум стенозу ЛА вздовж верхньої та середньої третини біля лівого краю грудини (до певної міри вираженість шуму пропорційна ступеню стенозу ЛА);

✓ при критичному стенозі ЛА шум стає коротшим і «м'якшим», при атрезії ЛА шум може бути відсутнім;

✓ у разі функціонування ВАП може визначатися характерний для нього шум;

✓ при блідій формі ТФ шум формується як через стеноз ЛА, так і внаслідок ліво-правого скидання крові через ДМШП, і за своєю характеристикою нагадує шум невеликих ізольованих ДМШП (проте при таких дефектах відсутні ознаки гіпертрофії ПШ на ЕКГ). [10]

Обстеження пацієнтів після корекції. У віддаленому післяопераційному періоді при обстеженні пацієнтів відмічається розщеплений II тон, низький пізній діастолічний шум у II міжребір'ї зліва - ознака вираженої недостатності клапана легеневої артерії. Можуть також вислуховуватися тривалий гучний систолічний шум над ЛА, якщо є залишкова обструкція вихідного тракту ПШ; високий діастолічний шум над аортою, що свідчить про аортальна недостатність, а також пансистолічний шум при залишковому ДМШП [1].

Інструментальні методи діагностики.

Характерною **рентгенологічною ознакою** є серце у вигляді «черевичка», але нормальних розмірів, з переважанням правого шлуночка і поглибленням в області легеневого конуса. Судинний малюнок зазвичай збіднений, а дуга аорти та її тінь можуть знаходитися справа.

ЕКГ як правило демонструє повну блокаду правої ніжки пучка Гіса з розширенням комплексу QRS, ступінь якого відображає рівень дилатації ПШ. Якщо тривалість QRS становить понад 180 мс і прогресує, це свідчить про високий ризик виникнення шлуночкової тахікардії і раптової серцевої смерті.

Ехокардіографія дає можливість оцінити ступінь обструкції вихідного тракту ПШ та недостатність клапана ЛА, залишковий ДМШП, розміри правого і лівого шлуночків та їх функцію, регургітацію на тристулковому клапані, тиск у ПШ, розмір кореня аорти, а також аортальну недостатність.

ЕхоКГ критерії діагностики ТФ з наявною ЛА:

- широка аорта зміщена вправо та розташована над високим ДМШП;
- підклапанний, клапанний (або їх поєднання) стеноз ЛА, часто є гіпоплазія ЛА та її гілок;
- виражена гіпертрофія вільної стінки ПШ при цьому порожнина ПШ нормальна або збільшена;

- обсяг порожнини ЛШ у більшості випадків зменшений, проте за наявності супутнього ВАП може бути нормальним;

При поєднанні ТФ з атрезією легеневої артерії: легеневий конус не диференціюється, стовбур ЛА не виявляється; усі інші критерії як і при ТФ з наявною ЛА. [10]

Магнітно-резонансна томографія серця і судин вважається еталонним стандартом для кількісного визначення анатомічних розмірів та функції ПШ, кількісної оцінки недостатності клапана ЛА у пацієнтів після корекції ТФ. Методики з гадолінієм дозволяють виявити фіброз, ступінь якого корелює з іншими факторами ризику шлуночкової тахікардії та раптової серцевої смерті (РСС).

Комп'ютерна томографія є альтернативою магнітно-резонансній томографії у пацієнтів з кардіостимулятором/імплантованим дефібрилятором. Основною перевагою КТ з контрастуванням у пацієнтів після радикальної корекції ТФ є здатність до об'єктивної та якісної візуалізації серцево-судинної анатомії. Дана перевага дозволяє детально оцінити невеликі судини, такі як коронарні артерії чи дистальні гілки ЛА, та ступінь кальцифікації кондуїту (судинного протезу).

Проби з фізнавантаженням: проводять з прогностичною метою та для визначення потреби та термінів проведення повторних втручань.

Аритмії та оцінка ризику РСС заслуговують особливої уваги. Вони здійснюються шляхом холтерівського моніторингу та електрофізіологічного тестування для пацієнтів високого ризику, з підозрою на аритмії та/або при підготовці до повторної операції на вихідному тракті ПШ.

Катетеризація серця використовується при потребі у ендоваскулярних процедурах (наприклад, при стенозі дистальних відділів ЛА, запланованій черезшкірній імплантації клапана), для оцінки ступеня стенозу кондуїту та його ендоваскулярного розширення, а також при бракові інформації після проведення інших методів діагностики. [1]

Покази до електрофізіологічних тестів та імплантації дефібрилятора. Електрофізіологічне обстеження та/або деструкція додаткових провідних шляхів показані пацієнтам з запідозреною чи доведеною передсердною або шлуночковою аритмією. Імплантація кардіовертера-дефібрилятора проводиться для вторинної профілактики РСС у пацієнтів із зупинкою серця або стійкою шлуночковою тахікардією. Імплантація кардіовертера-дефібрилятора для первинної профілактики залишається спірною, а ідеальні схеми стратифікації ризиків поки що не розроблені. Маркерами ризику РСС є: право- та/або лівошлуночкова дисфункція, обширний фіброз шлуночка, QRS більше 180мс, нестійка шлуночкова тахікардія при аналізі холтерівського моніторингу, індукційна шлуночкова тахікардія під час електрофізіологічного дослідження, старший вік на момент корекції. За відсутності чітко визначеної причини синкопальних станів слід розглянути імплантацію кардіовертера-дефібрилятора. [1]

Медикаментозне та хірургічне лікування.

1. Спостереження та медикаментозне лікування пацієнтів з некоригованою ТФ

а. Лікування гіпоксичних кризів:

- перевести пацієнта в колінно-грудне положення або підібгати ноги до живота, що сприяє зменшенню венозного повернення крові та зниженню периферичного судинного опору ВКК;
- швидке вливання рідини (5% розчин глюкози, фізіологічний розчин з розрахунку 20-30 мл/кг/год)
- у новонароджених введення простагландинів з метою підтримки прохідності ВАП та збільшення легеневого кровотоку
- при загрозі закриття ВАП збільшують загальний обсяг годування та в/в інфузій (до 110-120% від звичайних потреб немовляти) під контролем діурезу
- корекція ацидозу (внутрішньовенне введення натрію бікарбонату);
- підшкірне або внутрішньом'язове введення морфіну знижує чутливість дихального центру до гіпоксії;
- оксигенотерапія;
- внутрішньовенне введення кетаміну в дозі 1-3 г/кг сприяє седатії пацієнта;
- внутрішньовенне введення пропранололу спочатку 0,1 мг/кг повільно в/в болусно, згодом перорально 1 мг/кг/добу усуває тахікардію; цим пацієнтам не слід призначати дигоксин, він, збільшуючи інотропну функцію міокарду, підвищує імовірність спазму інфундибулярного відділу ПШ

Першою ознакою ефективного лікування гіпоксичного приступу слугує посилення систолічного шуму.

б. У пацієнтів з гіпоксичними кризами показано курсове лікування пропранололом з метою профілактики кризів до моменту виконання хірургічної корекції вади.

в. При необхідності проводиться лікування відносної залізодефіцитної анемії, що діагностується у ціанотичних пацієнтів при нормальних або знижених по відношенню до вікових показників значення гемоглобіну та еритроцитів у крові.

г. Профілактика бактеріального ендокардиту за наявності показань

2. Хірургічне лікування. Встановлення діагнозу ТФ є абсолютним показанням до хірургічного лікування. Протипоказання до хірургічного лікування є наявність абсолютних протипоказань щодо супутньої соматичної патології. Неоперовані тетради мають поганий прогноз (> 95% пацієнтів помирає до 40 років).

Раннє лікування при поганих анатомічних варіантах вади включає **паліативні процедури**, що знижують артеріальну гіпоксемію та покращують кровотік в легеневій артерії (анастомоз Блелока–Тауссіг: класичний чи модифікований – між підключичною артерією та гілкою легеневої артерії кінець-в-бік, або з вставкою з судинного протеза, відповідно; анастомоз Ватерстона: анастомоз між висхідною аортою та правою легеневою артерією; анастомоз Поттса: анастомоз між низхідною аортою та лівої легеневою артерією), з подальшим проведенням повної корекції [1]. У якості паліативного лікування можуть застосовувати балонну дилатацію легеневого клапанного стенозу (якщо немає вираженого інфундибулярного стенозу) чи реконструкція ВТПШ без закриття ДМШП. [8, 10].

Радикальна процедура по виконанню первинної корекції вади у віці від 3х до 18міс. життя є найбільш поширеною практикою, з периопераційною летальністю <1%. Невідкладне хірургічне лікування віком до трьох місяців необхідно, якщо виникає залежність від внутрішньовенної інфузії простагландинів у новонародженого (у разі атрезії ЛА); якщо прогресує ціаноз протягом перших кількох тижнів або місяців після народження (SatO₂ 75-80%); якщо виникають задишково-ціанотичні напади.

Радикальне хірургічне лікування полягає у

1) закритті ДМШП,

2) усуненні обструкції вивідного тракту правого шлуночка через

а) резекцію гіпертрофованих трабекул (які спричиняють інфундибулярний стеноз)

б) легеневу вальвулотомію або при необхідності, трансанулярну пластику ВТПШ латкою з ксено/аутоперикарда

При корекції обструкції ВТПШ слід уникнути виникнення значної легеневої регургітації, що може призвести до дилатації та дисфункції ПШ [1, 6, 10]

Специфічні ускладнення хірургічного лікування:

- недостатність клапана легеневої артерії (майже завжди спостерігається при використанні трансанулярної латки на ВТПШ)
- резидуальна обструкція ВТПШ (може виникати на рівні інфундибулярної частини, на рівні клапана ЛА, стовбура ЛА чи дистальніше біфуркації ЛА);
- резидуальний ДМШП (може призводити до об'ємного перевантаження ЛШ);
- дилатація кореня аорти з аортальною недостатністю відмічається в 15% дорослих у віддалені терміни після корекції і пов'язана з внутрішнім ураженням аорти (кістозний медіальний некроз) та збільшенням об'єму кровотоку (як у пацієнтів з атрезією ЛА). Це зазвичай приводить до аортальної недостатності і, рідко до розшарування аорти.
- ушкодження коронарних артерій;
- порушення ритму зростає зі збільшенням тривалості післяопераційного періоду РСС може виникати у 1-6% випадків (у більшості випадків – внаслідок шлуночкової тахікардії/фібриляції шлуночків) і спричиняти від третини до половини випадків всіх пізніх смертей.

Хірургія і ендоваскулярні методи лікування у віддаленому післяопераційному періоді [1,2]. Недостатність на клапані ЛА є найчастішою причиною для повторної операції. В якості методу відбору до операції у даній популяції пацієнтів виконується МРТ серця. Заміни легеневого клапана у пацієнтів після радикальної корекції ТФ є фракція регургітації на клапані за даними МРТ серця більше 25%, наявність симптомів у та особливих станів хворого. Заміна клапана ЛА та/або усунення обструкції вихідного тракту ПШ виконуються з низьким рівнем летальності (<1%) у пацієнтів без серцевої недостатності.

Резидуальний ДМШП підлягає закриттю у пацієнтів з великими розмірами дефекту та значним об'ємним перевантаженням ЛШ (із співвідношення

легенево-системного кровотоку $\geq 1,5$) або у пацієнтів, яким проводиться хірургія легеневого клапана.

Заміна АК показана всім дорослим пацієнтам після радикальної корекції ТФ з *вираженою АН та симптомами лівошлуночкової дисфункції*.

Рекомендації амбулаторного спостереження. Більшість пацієнтів з ТФ повинні проходити щорічне періодичне обстеження, оперовані пацієнти з хорошими результатами операції і мінімальними гемодинамічними порушеннями 1 раз на 2 роки. Під час повторних обстежень слід виявляти ускладнення, що були перераховані вище (див. Специфічні ускладнення хірургічного лікування). Пацієнтам повинні проводитись планові ехокардіографічне та/або магнітно-резонансне дослідження.

Фізичні вправи і спорт: не протипоказані лише для безсимптомних пацієнтів з відновленою гемодинамікою. Пацієнти, що мають високий ризик аритмій/РСС, пацієнти з вираженою двошлуночковою недостатністю та пацієнти з вираженою аортопатією висхідної аорти повинні обмежувати навантаження до легкого спорту/вправ та уникати ізометричних вправ.

Вагітність: вагітність у пацієнок з некорегованою ТФ супроводжується високим ризиком загибелі матері та дитини. Ризик у оперованих пацієнок з доброю гемодинамікою низький. Якщо є виражені залишкові дефекти, то відмічається ризик розвитку аритмій і недостатності правих відділів; у них вагітність може мати несприятливий довготерміновий вплив на серцево-судинну діяльність. Якщо є мікрodelеція 22q11, то ризик успадкування ТФ становить до 50%, в інших випадках складає близько 3%.

Профілактика ІЕ: рекомендована тільки для пацієнтів з високим ризиком.

VI.7. Аномалія Ебштейна (АЕ)

Аномалія Ебштейна (АЕ) супроводжується патологічно сформованим та зміщеним у напрямку верхівки або вихідного тракту ПШ тристулковим клапаном. [5] При цьому стулки виходять зі стінки ПШ, а не з передсердно-шлуночкового кільця; передня стулка, як правило, розміщена правильно на рівні кільця, але вона збільшена і має форму вітрила; перегородкова та задня стулка зіщені до верхівки ПШ, неповністю змикаються [1]. Таким чином, частина правого шлуночка, що знаходиться між передсердношлуночковим

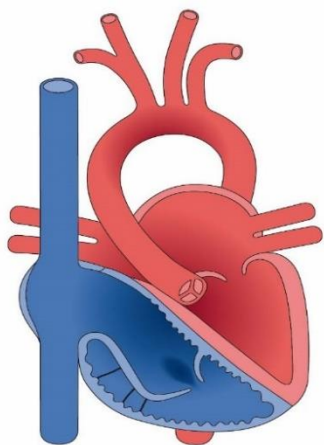


Рисунок VI.7.1. Аномалія Ебштейна

кільцем і клапаном, являє собою продовження порожнини правого передсердя (атріалізована частина ПШ). АЕ характеризується недостатністю ТК, незарощеним овальним отвором і гіпоплазією правого шлуночка різного ступеня вираженості. Клінічні прояви аномалії Ебштейна різноманітні і залежать від важкості анатомічних змін клапана. Найчастіше аномалія Ебштейна поєднується з вадами, що включають шунт на рівні передсердя (90 % мають вторинний ДМПП або відкрите овальне

вікно), а також додаткові провідні шляхи (15% мають WPW-синдром). Ебштейноподібний тристулковий клапан зустрічається в 30% випадків вродженої коригованої транспозиції магістральних артерій.

Ризик виникнення аномалії Ебштейна є вищим у дітей, матері яких в період вагітності приймали препарати літію чи бензодіазепінів.

Гемодинаміка АЕ. Патофізіологічний механізм вади полягає в систолічній регургітації крові із залишкового ПШ через тристулковий клапан в атріалізовану частину ПШ та ПП, що призводить до дилатації ПП. На рівні міжпередсердного сполучення виникає шунтування справа наліво, яке може ставати ліво-правим під час фізичних навантажень. Шунтування небезпечно у плані виникнення парадоксальних емболій. Надмірне наповнення ПШ призводить до випинання МПП вліво, це зменшує наповнення ЛШ. Отже, аномалія Ебштейна може бути причиною хронічного синдрому низького серцевого викиду.

Клініка та природний перебіг. У пренатальному періоді виразна ТН призводить до ПШ недостатності, водянки плода та його загибелі. У постнатальному періоді при грубій патології ТК та гіпоплазії ПШ у перший місяць помирає 25% дітей, надалі пацієнти як правило переживають критичний період і смертність значно знижується після 6 місяців життя.

Пацієнти з помірною АЕ можуть не мати симптомів і яких-небудь функціональних обмежень. Провідним симптомом у немовлят (є у 60%) при клінічно вираженій АЕ є ціаноз, задишка, складність при годуванні. Вираженість ціанозу прямо обумовлена тиском у ПП, об'ємом скиду крові через МПП та наявністю легеневого стенозу. [3]

Клінічні прояви аномалії Ебштейна в дорослому віці проявляються зниженням толерантності до фізичних навантажень, появою задишки, втомлюваності, пароксизмальні порушення ритму (фібриляція передсердь на фоні нормальної будови провідних шляхів чи при наявності додаткових шляхів проведення, шлуночкові аритмії), правошлуночкової серцевої недостатності. При наявності дефекту МПП (відкритого овального вікна) у хворих можуть бути прояви ціанозу різного ступеня вираженості, особливо при фізичному навантаженні, внаслідок скидання крові «справа наліво». У цих пацієнтів також високий ризик парадоксальних емболій, що призводять до минулих порушень мозкового кровообігу, інсультів, або церебрального абсцесу. З віком знижується толерантність до фізичних навантажень і насичення крові киснем у спокої. Кінцева стадія захворювання з вираженою недостатністю трикуспідального клапана і дисфункцією правого шлуночка може проявитися серцевою недостатністю по правому типу. [5]

Діагностика КА. Фізикальне обстеження. У дорослому віці на фоні АЕ може спостерігатися вибухання яремних вен. Формується серцевий горб, обумовлений великими розмірами ПП та атріалізованої частини ПШ.

Аускультативні зміни залежать від ступеню ТН та ступеню обструкції ВТПШ. М'який систолічний шум трикуспідальної регургітації найкраще вислуховується у нижній частині груднини і супроводжується вираженою систолічною пульсацією печінки. При обструкції ВТПШ може теж вуслуховуватися систолічний шум над легеневою артерією. Широке розщеплення I і II тонів серця і звучні III і IV тони створюють характерну ритмічну аускультативну чотирьохтактну картину.

Інструментальні методи діагностики. При *рентгенографії* виявляють розширене ПП і маленький ПШ, незначну пульсацію нормального за розмірами легеневого стовбура. Легеневий малюнок, як правило, не змінений. Кардіоторакальний індекс може наближатися до одиниці.

На *ЕКГ* звертають на себе увагу гігантські зубці Р, збільшений інтервал Р-Р і повна чи неповна блокада правої ніжки пучка Гіса, глибокий Q у відведеннях II, III, aVF, V1–V4, синдром передчасного збудження (WPW-синдром), знижений вольтаж, надшлуночкові і шлуночкові аритмії. Під час холтерівського моніторингу можна виявити пароксизмальну надшлуночкову тахікардію, фібриляцію/тріпотіння передсердь. [1, 5]

ЕхоКГ дає інформацію про анатомію і функцію ТК клапана, розмір передньої стулки, зрощення септальної і задньої стулок до МШП або стінки шлуночка, величину і функцію різних відділів серця (ПП, атріалізованої частини ПШ, ЛШ), обструкцію ВТПШ. При ехокардіографії виявляють розширення передньої стулки ТК і запізнення (затримку) його закриття в порівнянні з МК. Основним критерієм аномалії Ебштейна є дистальне зміщення септальної і задньої стулок більше ніж на 0,8 см/м² площі тіла.

Під час *катетеризації порожнин серця* реєструють і внутрішньопорожнинну ЕКГ, поміщаючи електрод безпосередньо проксимальніше ТК. Під час катетеризації може проводитися електрофізіологічне дослідження, особливо при наявності супутньої аритмії. Частіше аритмогенне джерело знаходиться в ділянці, що прилягає до кільця ТК

MPT серця має діагностичну цінність перед хірургічним втручанням, оскільки дозволяє цілісно оцінити розміри та функцію правого шлуночка та тристулкового клапана.

Хірургічне і ендovasкулярне лікування. Хірургічна корекція є технічно складною. Пластика ТК (з закриттям супутнього дефекта міжпередсердної перетинки) має перевагу над його заміною. Пластика ТК з створенням клапаномоностулки може бути проведена при достатній мобільності передньої стулки і розмірі функціонуючого ПШ більшому, ніж 1/3 частини його загального об'єму. Якщо ПШ має занадто малий розмір або наявні ознаки розвитку ПШ недостатності, може знадобитися додатковий двонаправлений кавапультмональний анастомоз (між верхньою порожнистою веною і правою легеневою артерією, що дозволяє відвести частину системної венозної крові, що повертається до правого передсердя, і збільшити легеневий кровоток). Якщо

корекція АЕ виявилася невдалою чи є виразна тотальна серцева недостатність, єдиним можливим виходом може бути пересадка серця.

Десятирічна виживаність пацієнтів, прооперованих досвідченими хірургами, складає більш ніж 90% (ФК I або ФК II). Найчастішими причинами смерті у віддаленому періоді є аритмії.

Покази до хірургічного та ендоваскулярного лікування при аномалії Ебштейна [1,5]:

- Радикальна корекція показана симптоматичним пацієнтам з недостатністю ТК, що супроводжується СН з класом за NYHA II та вище, зниженням толерантності до фізичного навантаження, діагностованої при серцево-легеневих тестах з навантаженням або наявністю аритмії.
- За наявності показань до пластики ТК, закриття ДМПП чи відкритого овального вікна має бути проведено одночасно з пластикою клапана.
- Хірургічна корекція показана незалежно від симптомів, якщо прогресує дилатація ПШ, знижається фракція викиду ПШ чи прогресує кардіомегалія на рентгенівському знімку.

Покази до ендоваскулярного втручання:

- Пацієнти із значущими аритміями повинні пройти процедуру електрофізіологічного тестування, по можливості з подальшою абляцією, або їм слід виконати ліквідацію джерела аритмії під час відкритої операції на серці.
- У підтверджених випадках системної емболії, причиною яких була парадоксальна емболія, рекомендовано ендоваскулярне закриття ДМПП або відкритого овального вікна.
- Ізольоване закриття ДМПП або овального вікна оклюдером може рекомендуватись, якщо головною проблемою є ціаноз (сатурація в спокої < 90%), при умові ретельної оцінки ризику.

Фізичні вправи і спорт. Пацієнти без залишкових аномалій, як правило, мають обмежувати спортивні змагання зі статичних видів спорту. При помірній недостатності ТК, залишкових шунтах, аритміях, емболіях слід уникати важких ізометричних навантажень. [1]

Перебіг, прогноз. У більшості дорослих хворих аномалія Ебштейна протікає важко. Тривалість життя більшості хворих становить не менше 20-30 років, хоча описані випадки, коли тривалість життя сягала 60 років. Основними причинами смерті хворих є важка ПШ серцева недостатність, важкі аритмії, тромбоемболії, абсцеси мозку, інфекційний ендокардит [5]L

Вагітність. Жінки з безсимптомним перебігом хвороби та задовільною функцією шлуночків можуть добре переносити вагітність. Вагітність має більший ризик за наявності значного ціанозу, важкої аритмії, а також при правошлуночкової недостатності. Ймовірність вродженої вади серця у дитини складає близько 6%.

VII. УСКЛАДНЕННЯ ПЕРЕБІГУ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ

VII.1.ЛЕГЕНЕВА ГІПЕРТЕНЗІЯ (ЛГ)

Легенева гіпертензія (ЛГ) супроводжує багато ВВС. Стан легеневих судин визначає як клінічні прояви тієї чи іншої вади, так і ймовірність успіху хірургічного втручання. Зростання тиску у ЛА є наслідком посилення кровотоку у легенях та зростання судинного опору, зокрема при обструктивних, облітеруючих змінах судин легень.

Тиск у ЛА визначається як добуток об'єму крові, який протікає через неї за одиницю часу, на опір кровотоку. Тиски у великому і малому колі кровообігу можуть вирівнюватися, коли є широке сполучення між ЛА та Ао чи між ПШ та ЛШ, але немає обструкції півмісяцевих клапанів. У більшості хворих з ВВС і легеневою гіпертензією причина патологічно високого судинного опору локалізується головним чином на рівні легеневих артеріол.

Поєднання обструкції легеневих судин з вадою серця істотно підвищує ризик несприятливого результату у багатьох хворих вже на самому початку життя. Особливо високий ризик формування важкої легеневої гіпертензії у хворих з ВВС синього типу, великими ДМШП та вродженими шунтами «зліва направо».

Клінічно легенева гіпертензія впливає на вираженість таких симптомів, як задишка, недостатність кровообігу, гіпотрофія, схильність до рецидивуючих пневмоній.

Початком розвитку легеневої гіпертензії є підвищення систолічного тиску в легеневій артерії більше 30 мм рт. ст. В залежності від того, в якій ділянці судинного русла легенів спостерігається первинний підйом тиску, розрізняють прекапілярну (артеріальну) гіпертензію – збільшення опору в артеріолах і дрібних артеріях, посткапілярну (венозну) – при підвищенні тиску в лівому передсерді та легеневих венах. У хворих з ВВС і артеріовенозним скиданням спостерігається артеріальна прекапілярна легенева гіпертензія, а у хворих з міокардитом, кардіоміопатіями і стенозом аорти – посткапілярна.

Легенева гіпертензія проходить 3 фази:

1. Гіперволемічна – результат невідповідності судинного русла об'єму крові, що протікає через нього, вона трапляється у дітей перших місяців і років життя. При цьому судини легенів переповнені кров'ю, але не виникає захисного рефлексу у вигляді спазму, чим і пояснюються важкий клінічний перебіг. Тиск у легеневій артерії може бути нормальним або помірно підвищеним, загальнолегеневий опір не змінений.

2. Змішана фаза – виникає спазм судин у відповідь на гіперволемію (захисний рефлекс) – супроводжується підвищенням як тиску в легеневій артерії, так і легеневого опору, що сприяє зменшенню ліво-правого скидання. У дітей до 2 років фактор вазоконстрикції легеневих судин має вирішальне значення в патогенезі легеневої гіпертензії, у дітей старше 3 років важливішою є роль органічних обструктивних змін у легеневих судинах.

3. Склеротична фаза – тривалий спазм та гіперволемія викликають незворотні склеротичні зміни в судинах легенів. Існує думка, що ця фаза може проявитися відразу після народження дитини і є наслідком затримки фетального розвитку легеневих судин, що зберігають внутрішньоутробний тип будови.

За ступенем тиску у ЛА розрізняють 4 стадії ЛГ:

I – до 50 мм рт. ст.;

II – 50-75 мм рт. ст.;

III – 75-100 мм рт. ст.;

IV – вище 100 мм рт. ст.

Згідно рекомендації Європейського товариства кардіологів з діагностики і лікування легеневої гіпертензії (2009 р.) класифікація функціонального стану хворого з ЛГ (New York Heart Association (NYHA) Classification/ВООЗ) наступна:

I функціональний клас (ФК): пацієнти без обмеження фізичної активності. Звичайне фізичне навантаження не спричиняє задишки, втоми, болю в грудях або преколаптоїдних станів.

II ФК: пацієнти мають незначні обмеження фізичної активності, задовільно почувують себе у спокої. Звичайне навантаження викликає надмірну задишку, слабкість, біль у грудях та преколаптоїдні стани.

III ФК: пацієнти з вираженими обмеженнями фізичної активності. Навантаження, менше за звичайне, викликає задишку, слабкість, біль в грудях та преколаптоїдні стани.

IV ФК: пацієнти не здатні виконати мінімального фізичного навантаження без появи симптомів. Задишка та/або слабкість можуть бути навіть у спокої. На тлі фізичної активності симптоми посилюються.

VII.2. СЕРЦЕВА НЕДОСТАТНІСТЬ У ДОРΟΣЛИХ ПАЦІЄНТІВ З ВВС

Пацієнти з ВВС, які доживають до дорослого віку, часто мають одну або більше причин для розвитку у них СН, яка може залучати як праві камери серця, так і ліві, або й ті й інші відразу. Типові причини для розвитку серцевої недостатності у дорослих пацієнтів з ВВС наступні:

- Важкий аортальний стеноз та/або недостатність аортального клапана;
- Важкий вроджений мітральний стеноз/недостатність;
- Неоперований ДМПП або ДМШП;
- Коригована вроджена транспозиція великих артерій;
- ТМА після операцій Mustard і Senning, при яких морфологічно правий шлуночок виконує функції лівого;
- Тетрада Фалло неоперована, з раніше виконаними паліативними хірургічними втручаннями або з вираженою легеневою регургітацією після радикальної корекції;
- Єдиний шлуночок;
- Пацієнти після операцій Fontain.

Фактори, що призводять до пізнього розвитку серцевої недостатності, включають неправильну анатомію, хірургічні ускладнення і прогресування основної патології.

1. За переважним ураженням:

—лівошлуночкова (застій крові в малому колі кровообігу, який проявляється зниженням толерантності до фізичного навантаження, підвищеною втомлюваністю, кволістю, задишкою, ортопноє, серцевою астмою);

—правошлуночкова (застій крові у великому колі кровообігу, який призводить до затримки рідини в організмі, що проявляється збільшенням печінки, набуханням і пульсацією яремних вен, асцитом, периферичними набряками);

Функціональні класи СН за критеріями NYHA

I ФК – пацієнти із захворюванням серця, в яких звичайне фізичне навантаження не викликає задишки, втоми чи серцебиття.

II ФК – пацієнти із захворюванням серця та помірним обмеженням фізичної активності. Задишка, втома, серцебиття спостерігаються під час звичайних фізичних навантажень.

III ФК – пацієнти із захворюванням серця та вираженим обмеженням фізичної активності. В стані спокою скарги відсутні, але навіть під час незначних фізичних навантажень виникають задишка, втома, серцебиття.

IV ФК – пацієнти із захворюванням серця, в яких будь-який рівень фізичної активності викликає зазначені вище суб'єктивні симптоми. Останні виникають і в стані спокою.

VII.3. АРИТМІЇ

Аритмії є однією з головних причин клінічних проявів і раптової смерті у дорослих пацієнтів з ВВС. Більшість випадків аритмій спостерігається зазвичай у пацієнтів після відносно пізньої хірургічної корекції, хоча можуть спостерігатися у дорослих з неоперованими дефектами. Постопераційні електричні порушення відбуваються через міокардіальні стриктури і шви у поєднанні з ненормальним тиском і об'ємом в порожнинах серця.

Таблиця VII.3. Порушення ритму у дорослих з ВВС

Порушення ритму	ВВС
Тахікардії	
WPW-синдром	Аномалія Ебштейна
Внутрішньопередсердна реентрі тахікардія	Вроджена коригована транспозиція. Пацієнти після операцій Mustard, Senning, Fontan Тетрада Фалло інші
Фібриляція передсердь	Вади мітрального клапана Аортальний стеноз Тетрада Фалло Єдиний шлуночок
Шлуночкова тахікардія	Тетрада Фалло Аортальний стеноз
Брадикардії	
Дисфункція синусового вузла	Пацієнти після операцій Mustard, Senning, Fontan Венозний синус при дефекті міжпередсердної перетинки Синдром гетеротаксії
Спонтанна АВ блокада	Дефект атріовентрикулярної перегородки Вроджена коригована транспозиція Єдиний шлуночок (деякі форми)
Хірургічно індукована АВ блокада	Закритий ДМШП (при різних ВВС) субаортальний стеноз

Найбільш часта форма тахікардії, яка спостерігається у дорослих пацієнтів з ВВС, обумовлена механізмом макро-реентрі всередині передсердя. Ця аритмія зазвичай є пізнім післяопераційним ускладненням, у дітей часто пов'язана з порушенням хронотропних функцій, хоча може виникати після будь-яких втручань на правих камерах серця, частота таких аритмій зростає після операцій Mustard, Senning, Glenn, і Fontan, при яких у 30-50% пацієнтів можуть спостерігатися епізоди аритмії. Термін «внутрішньопередсердна реентрітахікардія» (ВПРТ) став традиційним для цієї аритмії, щоб відрізнити її від тріпотіння передсердь, яке спостерігається в структурно нормальному серці.

Беручи до уваги, що класичне тріпотіння передсердь залучає зону навколо трикуспідального кільця, яке реєструється на ЕКГ пилкоподібними хвилями до 300 скорочень на хвилину, ВПРТ може залучати нові зони навколо хірургічних рубців та латок, генеруючи більш широкий спектр скорочень і видів Р-хвиль.

Взагалі, ВПРТ зазвичай повільніше, ніж класичне тріпотіння передсердь з частотою 170-250 скорочень на хвилину. У разі нормального АВ вузла, ці скорочення часто проводяться 1:1, що може призвести до гемодинамічної нестабільності, синкопальних станів або до смерті. Навіть якщо є нормальне число шлуночкових скорочень, тривала наявність ВПРТ може призвести до тромбоемболічних ускладнень.

VII.4. ІНФЕКЦІЙНИЙ ЕНДОКАРДИТ (ІЕ)

ІЕ має взаємозв'язок з ВВС у 11-13% випадків. Пацієнти, які перенесли паліативні (наприклад, системно-легеневий шунт), або реконструктивні операції з приводу ВВС хірургії з імплантацією протезних матеріалів, штучних клапанів, або кондуїтів (включаючи заміну останніх), складають основну групу ризику по захворюванню ІЕ.

Ендокардит найчастіше виникає у популяції дорослих пацієнтів молодого віку з аортальним стенозом (АС), стенозом легеневої артерії (СЛА) та ДМШП. Захворюваність майже в 35 разів перевищувала норматив базової популяції. Основним збудником виявився *Str. viridans*.

Одним з патогенетичних моментів ІЕ є наявність пошкодженого або травмованого ендотелію і вхідних воріт інфекції. Бактерії можуть зв'язуватися з тромбоцитами і депонуватися в фокусах пошкодження ендотелію судин.

Клапанна деструкція із значимою регургітацією в результаті ІЕ або парапротезні фістули можуть стати причиною серцевої недостатності. Ендартеріт при ВАП і коарктації аорти може викликати формування аневризми із загрозою розриву останньої. Емболія вегетаціями може призводити до обструкції артеріальних судин та формування абсцесу. Емболія легневих судин може розвиватись по типу пневмонії. Імунологічні прояви можливі у вигляді гломерулонефриту, шкірних плям Дженуея та вузликів Ослера.

Несвоєчасна діагностика ІЕ підвищує ризик розвитку значущих ускладнень і летальність. Ключем до раннього виявлення та діагностики ІЕ є постійна підвищена увага до будь-якого оперованого чи не оперованого хворого з ВВС.

Критерії Duke містять 2 основні ознаки (позитивний бактеріологічний тест крові на наявність типових мікроорганізмів і ознаки ендокардіального ураження, наприклад, наявність вегетацій за даними ЕхоКГ) та 6 малих ознак (ІЕ, лихоманка, судинні маркери, імунологічні маркери, додаткові мікробіологічні тести, ехокардіографічні знахідки, які сумісні з ендокардитом). Дані ехокардіографії є визначальними в діагностиці ІЕ.

VII.5. ГЕМАТОЛОГІЧНІ ТА ІНШІ ПОРУШЕННЯ У ХВОРИХ З ВВС

Гематологічні ускладнення хронічної гіпоксемії – еритроцитоз, дефіцит заліза, геморагічний діатез. Збільшення кількості еритроцитів, що супроводжується ціанозом, є компенсаторною реакцією для поліпшення транспортування кисню.

Гемостаз. Порушення гемостазу відзначають приблизно у 20% пацієнтів з ціанозом. Порушення функції тромбоцитів і дефіцит факторів згортання збільшують тенденцію до геморагій у даних пацієнтів.

Ниркова функція. При хронічному ціанозі клубочкова структура змінена за рахунок гіперклітинності та склерозування. В результаті знижується швидкість клубочкової фільтрації, посилюється протеїнурія.

Підвищення рівня сечової кислоти зустрічається часто і в поєднанні зі збільшеною кількістю еритроцитів призводить іноді до подагри. Гіперурикемія без подагри зазвичай не вимагає втручання. Подагра з клінічними симптомами потребує лікування.

Жовчні камінці. Збільшене руйнування еритроцитів при хронічному ціанозі призводить до підвищення ризику утворення кальцій-білірубінових жовчних камінців.

Ортопедичні та ревматологічні ускладнення. Можливий розвиток гіпертрофічної остеоартропатії (потовщена, нерівномірна хрящова тканина), що супроводжується болями і схильністю до переломів довгих кісток нижніх кінцівок.

Сколіоз виникає у значній кількості пацієнтів з ціанотичним ВВС і може стати причиною важких порушень легеневої функції, які вимагають хірургічного втручання.

Неврологічні ускладнення. Пацієнти з ВВС мають високий ризик виникнення парадоксальної мозкової емболії. Абсцес мозку у пацієнтів з ціанозом і тромбоемболічні ускладнення у пацієнтів з передсердною тахікардією або з трансвенозними катетерами можуть призводити до виникнення нових неврологічних симптомів.

НАБУТІ ВАДИ СЕРЦЯ

VIII. АУСКУЛЬТАЦІЯ СЕРЦЯ.

У серцевому циклі три фази: **систола передсердя (0,1 с), систола шлуночків (0,3 с) і спільна пауза — діастола (0,4 с)**. Один цикл триває 0,8 секунди (за частоти серцевих скорочень 75 уд./хв.).(Табл.VIII.1)

Таблиця VIII.1. Фази серцевого циклу (при ЧСС = 75уд/хв)

Систола шлуночків 0,33 с	Період напруги:	Фаза асинхронного скорочення: 0,05 с
	0,08 с	Фаза ізометричного скорочення: 0,03 с I
	Період вигнання:	Фаза швидкого вигнання: 0,12 с
	0,25 с	Фаза повільного вигнання: 0,13 с
Діастола шлуночків 0,47 с	Період розслаблення	Протодіастолічний період: 0,04 с II
	0,12 с	Період ізометричного розслаблення: 0,08 с
	Період наповнення:	Фаза швидкого наповнення: 0,08 с III
	0,25 с	Фаза повільного наповнення: 0,17 с

Примітка: Римськими цифрами I, II, III і IV позначена поява відповідного тону серця.

Серцевий цикл починається з систоли спочатку правого, а потім лівого передсердя. Шлуночки в цей момент розслаблені, тому венозна кров з правого передсердя через відкритий тристулковий клапан потрапляє в правий шлуночок, а артеріальна кров з лівого передсердя через мітральний клапан – у лівий шлуночок. Тривалість систоли передсердь 0,1 с. Тиск у лівому передсерді зростає до 5-8 мм рт. ст., у правому – 2-4 мм рт. ст. Решту серцевого циклу (0,7 с) триває діастола передсердь, коли вони наповнюються кров'ю.

У систолі шлуночків виділяють період напруження (0,08 с) і період виштовхування крові. У періоді напруження виділяють 2 фази – фазу асинхронного напруження (0,05 с) і фазу ізоволюметричного напруження (0,03 с). Тиск крові починає підвищуватись, коли тиск досягає 5-8 мм рт. ст., **передсердно-шлуночкові клапани закриваються**, сухожилкові нитки натягуються. Фаза асинхронного скорочення змінюється фазою ізоволюметричного скорочення (перший період закритих клапанів), яка продовжується, доки тиск у шлуночках не перевищує тиск в аорті (80 мм рт. ст.) та легеневого стовбури (10 мм рт. ст.). **Після цього клапани аорти та легеневого стовбура відкриваються** і кров із шлуночків виштовхується в аорту та легеневі артерії (період вигнання крові, 0,25 с). Цей період поділяють на 2 фази: швидкого (0,12 с) та повільного (0,13 с) вигнання. У фазу швидкого вигнання тиск крові досягає максимальних значень: 110-130 мм рт. ст. у лівому шлуночку і в аорті та 25-30 мм рт. ст. у правому шлуночку та легеневого стовбури.

Діастола шлуночків починається з періоду розслаблення (протодіастолічний інтервал – 0,04 с, фаза ізоволюметричного розслаблення (другий період закритих клапанів) – 0,08 с. У процесі розслаблення шлуночків тиск у них знижується і стає меншим (кінець протодіастолічного інтервалу), ніж в аорті та легеневого стовбури. **Закриваються півмісяцеві клапани аорти та легеневого стовбура.** Починається фаза ізоволюметричного розслаблення. Коли тиск у шлуночках стає меншим, ніж у передсердях, **передсердно-шлуночкові клапани відкриваються**, шлуночки наповнюються новою порцією крові (фаза швидкого – 0,08 с та повільного – 0,17 с. наповнення). Тривалість фаз серцевого циклу залежить від частоти серцевих скорочень. У нормі, при частоті серцевих скорочень 75/хв серцевий цикл складає 0,8 с, систола передсердь (пресистола для шлуночків) – 0,1 с, систола шлуночків – 0,33 с, діастола – 0,47 с, загальна пауза – 0,37 с. При частіших серцевих скороченнях тривалість кожної фази зменшується, особливо діастоли.

Звукові явища, що виникають під час роботи серця, називаються серцевими тонами. Є 4 тони: I, II, III, IV (Рис. VIII.1.). Але при аускультатії можна почути тільки I (систоличний) і II (діастолічний), оскільки III і IV тони низькі, тихі, вислуховуються рідко, але вони реєструються при фонокардіограмі.



Рис.VIII.1. Тони серця на реалізації фонокардіосигналу, який паралельно зареєстрований з електрокардіосигналом: цифри I-IV вказують на номер тону **I тон** складається із 4 парних компонентів:

1. Передсердний (напруга міокарда правого і лівого передсердя під час скорочення);
2. Клапанний (коливання двостулкового і тристулкового клапанів в період їх закриття);
3. М'язовий (ізометрична напруга і скорочення міокарда правого і лівого шлуночків);
4. Судинний (коливання початкових відділів легеневої артерії та аорти в період вигнання крові).

II тон складається із 2 парних компонентів:

1. Клапанний (коливання напівмісяцевих клапанів легеневої артерії та аорти в період їх закриття);
2. Судинний (коливання стінок легеневої артерії та аорти).

III тон виникає внаслідок коливання під час швидкого наповнення шлуночків кровю із передсердь в діастолу (виникає через 0,12-0,15 с після II тону).

IV тон виникає наприкінці діастолу внаслідок швидкого наповнення шлуночків кровю за рахунок скорочення передсердь.

Оскільки проекції всіх клапанів серця розташовані близько один від одного, звукові явища, що виникають в області цих клапанів, прийнято вислуховувати в п'яти так званих точках аускультатії (Рис. VIII.3, VIII.4), відокремлених від проекцій клапанів:

1. На верхівку серця краще проводяться звукові явища, пов'язані з діяльністю мітрального клапана;
2. У II міжребер'ї праворуч від грудини - звуки, що проводяться від аортального клапана;
3. У II міжребер'ї ліворуч від грудини – звуки, що проводяться від клапана легеневої артерії;
4. У основи мечоподібного відростка, а також ліворуч і праворуч від нього краще визначаються звукові явища, що виникають на тристулковому клапані;
5. П'ята точка аускультатії - точка Боткіна - Ерба, яка розташована у IV міжребер'ї, - служить для додаткового вислуховування аортального клапана.

Точки проєкції і точки вислуховування клапанів серця

Клапан	Мітральний Точка 1	Аортальний Точка 2	Легеневого стовбура Точка 3	Трикуспідальний Точка 4	Точка Боткіна—Ерба Точка 5
Місце проєкції	Прикріплення III ребра до грудини зліва	Середина грудини на рівні III ребра	II м/р зліва на 0,5 см назовні від краю грудини	Середина відстані прикріплення до грудини III лівого і V правого реберних хрящів	Для уточнення роботи аортального клапана
Місце аускультатції	Верхівка серця	II м/р справа	II м/р зліва	Основа мечоподібного відростка	Місце прикріплення IV ребра зліва до грудини

Рис.VIII.2. Точки аускультатції клапанів.

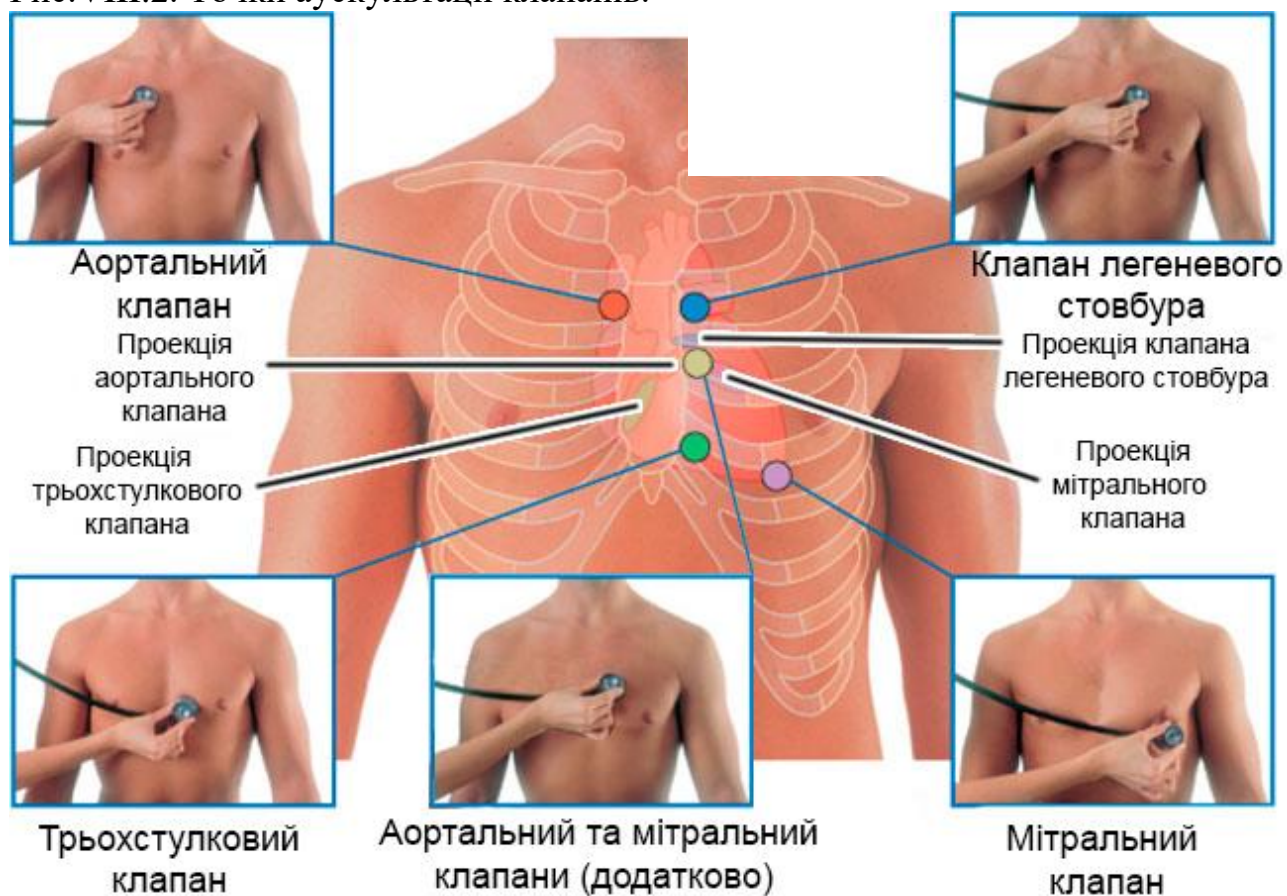


Рис.VIII.3. Точки аускультатції клапанів(продовження).
(<https://aemc.org.ua/info/article/23/>)

Аускультатцію серця проводять відповідно до плану:

- ритм серцевої діяльності;
- частота серцевих скорочень;
- тони серця (звучність, тембр);
- наявність роздвоєнь, додаткових тонів;
- наявність шумів серця.

Аналіз тонів серця.

Зміни тонів

1. По силі:
 - послаблення
 - посилення
2. По тембру:
 - зміна акустичної характеристики тонів
3. По кількості тонів під час одного серцевого циклу:
 - роздвоєння і розщеплення тонів

Зміна сили (або гучності) тонів залежить від:

1. Стану міокарду.
2. Стану клапанів.
3. Стану стінки аорти і тиску в ній.
4. Режиму роботи серця: -тахікардія; -брадикардія; -аритмія.
5. Кровонаповнення порожнин.
6. Умов проведення звуку.

Послаблення обох тонів:

1. Позасерцеві причини:
 - відкладення жиру в грудній клітці;
 - мускулиста грудна клітка;
 - набряк шкіри;
 - підшкірна емфізема;
 - емфізема легень;
 - випітний перикардит;
 - випітний лівосторонній плеврит.
2. Внутрісерцеві причини:
 - міокардити;
 - міокардіодістрофії;
 - колапс;
 - агонія;
 - тяжкі анемії;
 - серцева декомпенсація.

Посилення обох тонів:

1. Позасерцеві причини:
 - тонка грудна стінка (діти);
 - ретракція країв легень;
 - запальна інфільтрація країв легень;
 - наближення серця до грудної стінки (пухлина заднього межистіння);
 - резонанс (каверна, газовий міхур шлунка, о.пневмоперикард);
 - високе стояння діафрагми.
2. Внутрісерцеві причини:
 - тиреотоксикоз;
 - гарячка (в деяких випадках);

- фізичне навантаження;
- нервові збудження;
- дія фармпрепаратів;
- на самому початку гіпертрофії.

Послаблення I тону:

1. Недостатність мітрального клапана.
2. Недостатність аортального клапана.
3. Недостатність 3-х стулк. клапана.
4. Недостатність клапанів легеневої артерії.
5. Стеноз гирла аорти.
6. Гіпертрофія міокарда.
7. Слабкість міокарда лівого шлуночка.

Посилення I тону:

1. Мітральний стеноз.
2. Екстрасистолія.
3. Тахікардія.
4. “Гарматний тон” Стражеска при повній а-в блокаді.
5. Стеноз правого а-в отвору (рідко).

Послаблення II тону:

Над аортою:

- стеноз гирла аорти;
- недостатність аортальних клапанів;
- значне зниження А/Т.

Над легеневою артерією:

- недостатність клапанів легеневої артерії;
- стеноз устя легеневої артерії;
- зниження тиску у малому колі кровообігу

Посилення II тону (акцент) над аортою:

1. При підвищенні А/Т у великому колі кровообігу:

- гіпертонічна хвороба;
- симптоматичні гіпертензії (ендокринні, ниркові, склеротичні);
- фізичне навантаження;
- хвилювання.

2. Склероз аорти і аортального клапана, сифілітичний аортит.

Акцент II тону над легеневою артерією:

1. У дітей до 10 – 14 років.
2. Мітральний стеноз.
3. Недостатність мітрального клапана.
4. Мітралізація аортальних вад.
5. Первинна легенева гіпертензія.
6. Вторинна легенева гіпертензія:
 - емфізема;
 - пневмосклероз;
 - пневмонія;

- інфаркт легень;
- ексудативний плеврит;
- хронічні дифузні захворювання легень;
- деформації грудної клітки.

Зміна тембру тонів:

1. Хлопаючий I тон (на верхівці серця при мітральному стенозі).

2. Металічний відтінок I тону:

- фізіологічний металічний дзвінкий I тон при безпосередньому вислуховуванні в ділянці верхівки – резонанс у вушній раковині;
- резонанс в поряд розташованих порожнинах.

3. Металічний відтінок II тону:

- склероз аорти (може бути з акцентом або без нього);
- гіпертонічна хвороба (в склеротичній стадії).

4. Глухий I тон

- гострий ревматичний міокардит;
- черевний і сипний тиф;
- дифтерія.

5. “Оksamитовий” I тон (по Л.Ф. Дмитренку) – наявний ендоміокардит нагадує звук від удару барабанної палички по туго натягнутому бархату.

Роздвоєння тону – два коротких звука, які виникають по черзі і з’являються замість тону. Роздвоєння I тону порівнюють із анапестом та-та-Там, II тону із дактилем Там-та-та.

Розщеплення тону – це обидві частинки роздвоєного тону розділені один від одного невеликим проміжком часу, тому вони створюють аускультативну мелодію неоднорідності тону, створюється враження двох звуків, що виникають один за одним без паузи – тра-та або та-тра.

Роздвоєння тонів може бути результатом:

1. Неодночасного виникнення окремих компонентів того чи іншого тону.
2. Виникнення нових тонів, яких немає в нормі.

Часові проміжки:

- < 0,02 с - не сприймається як розщеплення;
- 0,02 – 0,03 с - розщеплення; - 0,035 – 0,05 с - роздвоєння;
- 0,05 – 0,11 с після II тону - клацання відкриття мітрального клапана;
- 0,12 – 0,18 с після II тону - протодіастолічний ритм галопау.

Особливостями фізіологічного роздвоєння і розщеплення є такі : близьке до II тону; дуже лабільне, пов’язане з фазами дихання, фізичним напруженням, положенням тіла; частіше вислуховується розщеплення.

Фізіологічне роздвоєння I тону (описане В.П. Образцовим) (неодночасне закриття мітрального і трикуспіального клапанів)

- краще чути при безпосередній аускультатії;
- легше вислуховується в ділянці від 3 до 4 міжребір’я між lin. sternalis.s і lin. parasternalis.s.
- краще чути в горизонтальному положенні;
- в кінці видиху або на самому початку вдиху.

Паталогічне роздвоєння I тону

- Склероз початкової частини аорти;
- Уповільнення провідності по ніжках пучка Гіса;
- Несинхронність скорочення шлуночків через різницю тиску у малому і великому колах кровообігу;
- “Бісистолія Образцова” - скорочення лівого шлуночка в два прийоми при аортальній недостатності;
- Мілковогнищевий інфаркт міокарда (М.Д.Стражеско).

Роздвоєння II тону:

1. Фізіологічне : глибокий вдих і глибокий видих.
2. Паталогічне :
 - мітральний стеноз;
 - недостатність мітрального клапана;
 - гіпертонічна хвороба;
 - емфізема і пневмосклероз (підвищення тиску у малому колі);
 - нейроциркуляторна дистонія (по М.Д.Стражеско).

Додаткові тони (завжди патологічні, в нормі в здоровій людини не вислуховуються):

1. Ритм перепілки: тричленний ритм, вислуховується на верхівці серця при мітральному стенозі. Складаються із посиленого ляскаючого I тону, нормального II тону та додаткового патологічного звуку в протодіастолу через 0,07-0,13 с після II тону(називається opening snap-OS- клац відкриття мітрального клапана).

2. Ритм галопу: тричленний ритм, вислуховується на верхівці і складається із трьох звуків, що нагадують тупіт коня, який скаче. В залежності від часу виникнення розрізняють:

А.сistolічний- виникає при блокаді ніжок пучка Гісса – розщеплений I тон, II тон нормальний;

Б. протодіастолічний- при інфаркті міокарда, дилатаційній кардіоміопатії, міокардитах- ослаблений I тон, II тон нормальний, III тон патологічно підсилений;

В.пресistolічний – патологічне підсилення IV тону, що обумовлене скороченням гіпертрофованого лівого передсердя під час втрати тону мускулатури шлуночків як наслідок запально-дегенеративних змін., I і II тони незмінні.

3. Систолічний клац: вислуховується при пролапсі мітрального клапана на верхівці серця, в III-IV міжреберних проміжках зліва від грудини. Виникає внаслідок дисфункції папілярного м'язу, може бути ізольований мезосистолічний клац або багаторазові систолічні клаци. Характерною особливістю є зміна клацу в залежності від положення тіла і навантажувальних проб (лежачи-зникає, при різкому підйомі-чути виразніше.)

4.Перикард тон – виникає при конструктивному перикариті, після II тону, внаслідок вібрації зрощеного перикарда та раптового розширення шлуночка на початку діастолі. Точка аускультатії в ділянці верхівки серця або

медіальніше в напрямку мечоподібного відростка, може бути чути над всією ділянкою серця і магістральних судинах.

5. Ембріокардія: маятникоподібний ритм, виникає з тахікардією і нагадує тони серця плоду. Буває при кардіосклерозі, міокардитах, кардіоміопатіях.

ІХ. НАБУТІ ВАДИ СЕРЦЯ. ЗАГАЛЬНІ ПОНЯТТЯ

Набуті вади серця – порушення сецевої діяльності, зумовлене морфологічними або функціональними змінами у клапанному апараті.

Набуті вади клапанів серця – це патологія, при якій порушення циркуляції крові в організмі людини зумовлені аномалією структури та функції клапанного апарату серця. В основі вад серця лежить дисфункція клапанного апарату, що може проявлятися дефектами клапана або серцевого м'яза, внаслідок чого виникає регургітація – рух крові у зворотному напрямку (при недостатності клапанів), або виникненням перешкод у вигляді стенозу на шляху руху крові.

Серед усіх органічних захворювань серцево-судинної системи набуті вади становлять 20-25 % і за частотою займають третє місце після ІХС та гіпертонічної хвороби. Серед етіологічних чинників, які сприяють розвитку органічних змін клапанного апарату серця, перше місце належить ревматизму. Проте завдяки активній профілактиці стрептококової інфекції частота розвитку ревматичної гарячки зменшилась, натомість зростає частка дегенеративних захворювань серця у індустріалізованих країнах. Разом з тим актуальною залишається проблема інфекційного ендокардиту, що спричиняє різні клапанні хвороби. Найбільш поширеними на сьогодні дегенеративними вадами серця є аортальний стеноз і мітральна регургітація (недостатність). У діагностиці вад серця ключову роль продовжує займати ЕхоКС. Лікувальна тактика при клапанних захворювань серця базується не лише на удосконаленні технології протезування клапанів, але й запровадженні консервативної хірургічної тактики та черезшкірних інтервенційних втручань. У 2007 р. Європейське кардіологічне товариство прийняло нові рекомендації по діагностиці та лікуванню клапанних захворювань серця, які були затверджені Українським кардіологічним товариством.

Причини набутих вад серця.

1. Ревматизм (мітральний стеноз, аортальний стеноз і недостатність, трикуспідальний стеноз)
2. Інфекційний ендокардит (аортальна, мітральна, трикуспідальна недостатність)
3. Атеросклероз (аортальний стеноз, рідше уражається мітральний клапан).
4. ІХС - дисфункція, ішемія, некроз, фіброз сосочкових м'язів (мітральна недостатність)
5. Дегенеративні та дистрофічні зміни сполучнотканинної структури елементів клапанів серця (синдром Марфана, Елерса-Данлоса – мітральна, аортальна недостатність).
6. Ідіопатичний синдром пролапсу мітрального клапану.
7. Сифіліс (5 % аортальної недостатності).
8. Тупі травми грудної клітки, поранення серця (мітральна недостатність).
9. Дифузні сполучнотканинні захворювання (системний червоний вовчак, системна склеродермія, ревматоїдний артрит).

У 2017 р. робочою групою з ведення пацієнтів із клапанною хворобою серця (КХС), Європейською спілкою кардіологів (ESC) та Європейською асоціацією кардіоторакальної хірургії (EACTS) були розроблені рекомендації щодо лікування й діагностики КХС. Сьогодні серед пацієнтів домінує дегенеративне ураження клапанів, найбільш розповсюдженими є кальцинуючий аортальний стеноз (АС) та мітральна регургітація (МР), тоді як аортальну регургітацію (АР) і мітральний стеноз (МС) стали діагностувати рідше.

Класифікація

I. Етіологія: ревматична; неревматична (з уточненням)

II. Локалізація (клапан): мітральний; аортальний; тристулковий; легеневої артерії.

III. Характер ураження клапану: стеноз; недостатність; комбінована вада клапана.

IV. Стадії: I, II, III, IV, V.

У залежності від локалізації ураження виділяються **набуті мітральні, аортальні та тристулкові вади**. Незважаючи на казуїстичну рідкість набутих вад клапана легеневої артерії, вони знайшли відображення в останній міжнародній класифікації хвороб (МКХ 10), що зумовило формальне включення вад даної локалізації у проект клінічної класифікації.

Комбіновані вади - наявність стенозу та недостатності на одному клапані.

Поєднані - при ураженні кількох клапанів.

З точки зору клінічного перебігу та хірургічної тактики, ураження кожного з клапанів доцільно розглядати в залежності від переваги стенозу або недостатності.

1. «Чистий» стеноз або комбінована вада з перевагою стенозу.

Хірургічна тактика у цих випадках однакова, а діагностика невеликої супутньої недостатності клапана на фоні стенозу нерідко утруднена.

2. Комбіновані вади з неясною перевагою. В таких випадках за клініко-інструментальними даними визначаються як стеноз, так і недостатність

клапану, причому питання про показання до клапанозберігаючих операцій або протезування клапана вирішується індивідуально.

3. «Чиста» недостатність або комбінована вада з перевагою недостатності. При наявності показань до операції у більшості хворих здійснюється протезування клапану, а у певної частини пацієнтів – різні варіанти пластичних операцій.

Діагностика КХС

1. Клінічне обстеження є першим кроком у діагностиці КХС та оцінці її тяжкості. Для виявлення й лікування КХС ключове значення має ретельне вивчення історії хвороби і скарг, а також належний фізичний огляд, зокрема аускультация та визначення симптомів серцевої недостатності (СН). Окрім того, особливу увагу слід приділити аналізу екстракардіальних порушень – супутніх захворювань і загального стану.

2. Ехокардіографія (ЕхоКГ) – ключовий метод у підтвердженні діагнозу КХС, для оцінки тяжкості та прогнозу. При визначенні ступеня тяжкості КХС необхідно перевіряти відповідність результатів ЕхоКГ-обстеження анатомічним змінам і механізмам виникнення КХС, а також даним клінічного обстеження.

Так, оцінка тяжкості стенотичної КХС має складатися з вимірювання площі отвору клапана і характеристики потоку крові. Наприклад, АС із площею отвору клапана $<1,0 \text{ см}^2$ або $<0,6 \text{ см}^2/\text{м}^2$ площі поверхні тіла (ППТ) розглядається як тяжкий. Тяжкий АС вважається сумнівним при нормальній фракції викиду (ФВ) та градієнті тиску на аортальному клапані (АК) $<50 \text{ мм рт. ст.}$ (Рис. ІХ.1).

Ознаки	АР	МР	ТР
Специфічні ознаки тяжкої регургітації	Центральний потік регургітації $\geq 65\%$ ширини виносного тракту ЛШ ¹ Ширина vena contracta $>0,6$ см ¹	Розмір vena contracta $\geq 0,7$ см із великим центральним потоком МР (площею $>40\%$ ЛП) або пристінковим потоком будь-якого розміру в ЛП ¹ Значна конвергенція потоку ³ Систолічний реверсний потік у легеневих венах Виражена рухливість МК або розрив папілярного м'яза	Розмір vena contracta $\geq 0,7$ см Значна конвергенція потоку ³ Систолічний реверсний потік у печінкових венах
Додаткові ознаки	Час напіспаду тиску <200 мс Голодіастолічний реверсний аортальний потік у низхідну аорту Помірне чи значне збільшення ЛШ ²	Щільний трикутний потік МР при постійно-хвильовій доплерографії Превалювання піка Е мітрального потоку ($E >1,2$ м/с) ⁴ Збільшення розміру ЛП і ЛШ ⁵ (зокрема при нормальній функції ЛШ)	Щільний трикутний потік ТР при постійно-хвильовій доплерографії Розширення нижньої порожнистої вени з діаметром на вдиху $<50\%$ Виражений потік $E >1$ м/с Дилатація ПШ і ПП
Кількісні параметри			
Об'єм регургітації, мл за скорочення	≥ 60	≥ 60	-
Фракція регургітації, %	≥ 50	≥ 50	-
Ефективна площа отвору регургітації, см ²	$\geq 0,30$	$\geq 0,40$	-
<p>Примітки: ТР – трикуспідальна регургітація, ЛП – ліве передсердя, ЛШ – лівий шлуночок, ПП – праве передсердя, ПШ – правий шлуночок. ¹ У разі показника ліміту Найквіста у 50-60 см/с; ² за відсутності дилатації ЛШ іншої етіології; ³ значна конвергенція потоку визначається при радіусі конвергенції потоку $\geq 0,9$ см для центральних потоків при показнику ліміту Найквіста 40 см/с, зрізи для ексцентричних потоків більші й мають розглядатися під правильним кутом; ⁴ зазвичай в осіб віком >50 років або у разі порушення релаксації за відсутності МС або інших причин підвищеного тиску в ЛП; ⁵ за відсутності дилатації ЛШ і ЛП іншої етіології чи гострої МР.</p>			

Рис.ІХ.1. Критерії визначення клапанної регургітації.

3. Черезстравохідна ехокардіографія (ЧС-ЕхоКГ) рекомендується у разі недостатньої якості трансторакальної ЕхоКГ, для виключення тромбоутворення у передсердях перед виконанням протезування мітрального клапана (ПМК) або при виявленні дисфункції протезованих клапанів чи виникненні підозри на ендокардит. Дослідження слід проводити інтраоперативно для моніторингу результатів операції на клапанах чи при виконанні комплексних хірургічних процедур. ЧС-ЕхоКГ також відіграє важливу роль у контролі даних ПМК під час проведення втручання.

3. Магнітно-резонансна томографія серця є еталонним методом оцінки об'ємів і функції ПШ, тому є особливо інформативною для огляду наслідків трикуспідальної регургітації. Також цю процедуру рекомендовано пацієнтам як альтернативу за неможливості проведення ЕхоКГ для оцінки тяжкості ураження клапанів, зокрема ступеня регургітації, а також об'єму шлуночків, систолічної функції, аномалій висхідної аорти і фіброзу міокарда.

4. Мультиспіральна комп'ютерна томографія (МСКТ) використовується для аналізу тяжкості ураження клапанів, особливо при аортальному стенозі. МСКТ має чимале значення для обстеження осіб із КХС, у котрих планують виконувати транскатетерні втручання, зокрема ендоваскулярне трансаортальне протезування АК. МСКТ можна застосовувати для виключення ішемічної хвороби серця (ІХС) у пацієнтів із низьким ризиком розвитку атеросклерозу.

5. Відеофлюороскопію використовують для виявлення дисфункції механічного клапанного протеза.

6. Біомаркери. Визначення рівня натрійуретичного пептиду типу В (BNP) може мати цінність для стратифікації ризику при АС або МР.

7. Інші неінвазивні методи обстеження. Основною метою тестів із навантаженням є виявлення об'єктивної симптоматики при суб'єктивно безсимптомному перебігу хвороби або у пацієнтів, що мають неспецифічні ознаки. Ці процедури є корисними для стратифікації ризику при АС. Проби з фізичним навантаженням також допомагають виявити рівень рекомендованої фізичної активності, включно зі спортивними заняттями. За допомогою стрес-ЕхоКГ можна встановити кардіальну природу задишки. Прогностичне значення цього дослідження було підтверджене при АС та МР. Визначення коронарного резерву з використанням стрес-ЕхоКГ із добутамином є корисним для оцінки вираженості стенозу аорти та стратифікації хірургічного ризику при АС із низьким градієнтом тиску і зниженою функцією лівого шлуночка (ЛШ). Також така процедура знадобиться для аналізу можливості зворотного ремоделювання у хворих на СН і функціональну МР після втручань на мітральному клапані.

Інвазивні методи діагностики

1. Коронарна ангиографія широко використовується для виявлення супутньої ІХС, якщо планується оперативне втручання. Дослідження не слід проводити при гострій аневризмі аорти, великих вегетаціях на АК чи оклюзивному тромбозі протезованих клапанів, що може призвести до нестабільної гемодинаміки.

2. Катетерізація серця. Вимірювання тиску й серцевого викиду або аналіз функції шлуночків і клапанної регургітації за допомогою внутрішньошлуночкової ангиографії чи аортографії обмежуються ситуаціями, коли неінвазивної оцінки цих параметрів недостатньо або вона суперечить результатам клінічного обстеження. Якщо єдиним показанням до хірургічного лікування є високий тиск у легеневій артерії, рекомендується підтвердження даних ЕхоКГ результатами інвазивного вимірювання.

Оцінка супутніх захворювань. Тактику додаткового обстеження для оцінки коморбідних патологій визначають за результатами клінічного обстеження.

Х. МІТРАЛЬНИЙ СТЕНОЗ.

Мітральний стеноз (МС) (рис Х.1) – вада серця, при якій звужується лівий атріовентрикулярний отвір, що перешкоджає руху крові з лівого передсердя в лівий шлуночок у діастолі.

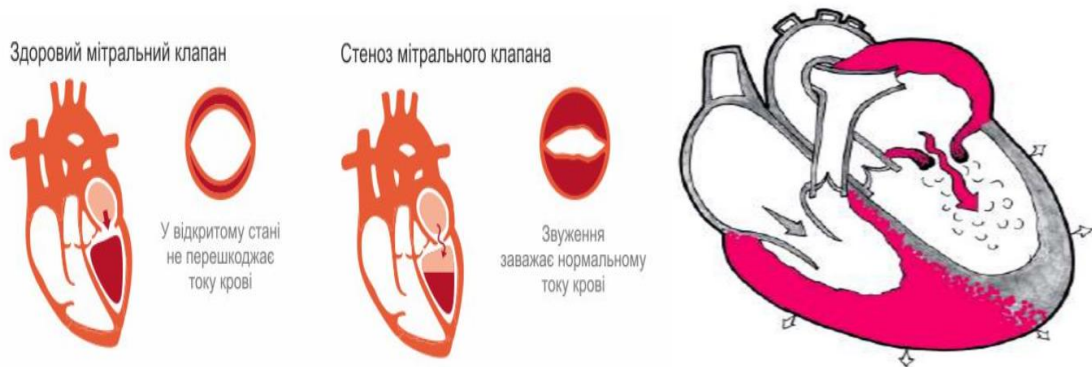


Рис.Х.1. Мітральний стеноз

Класифікація за етіологією:

- 1) **органічний МС** — обмежена рухливість стулок і сухожилкових струн внаслідок органічних уражень; причини — ревматична хвороба серця (найчастіша), інфекційний ендокардит, рідко СЧВ, РА, карциноїдний синдром, хвороби накопичення та інфільтративні захворювання (зокрема амілоїдоз);
- 2) **функціональний МС** — недостатнє розкриття нормальних стулок клапана, яке має вторинний характер; причини — регургітаційний потік через аортальний клапан, тромб у лівому передсерді, пухлина (найчастіше міксома лівого передсердя), асиметрична гіпертрофія лівого шлуночка при гіпертрофічній кардіоміопатії;
- 3) **відносний МС** — спостерігається при вадах із підвищеною інтенсивністю кровотоку через мітральний клапан, тобто дефекті міжшлуночкової перегородки, відкритій артеріальній протоці або наявності судинного шунта у легеневому кровообігу.

Стадії МС: I – компенсація, II – легеневого застою, III – правошлуночкової недостатності, IV – дистрофічна, V – термінальна.

Класифікація за ЕХО показниками Табл.10.1:

Ступінь стеноза	Площа МО, см ²	Трансмітральний градієнт, мм. рт. ст.	Систолічний тиск в легеневій артерії, мм.рт.ст
Легкий	>1,5	<5	<30
Помірний	1,0-1,5	5-10	30-50
Важкий	<1	>	>50

Таблиця 10.1. Класифікація МС за ЕХО показниками.

Порушення гемодинаміки. Площа отвору в нормі становить 4-6 см². При звуженні його до 1,5 см² виникають виражені ознаки порушення гемодинаміки. Під час діастоли кров не встигає витікати з лівого передсердя в лівий шлуночок, що призводить до переповнення передсердя кров'ю, підвищення в ньому тиску. Спочатку компенсація відбувається завдяки посиленим скороченням передсердя, гіпертрофії його м'язів. Але м'язи гіпертрофованого передсердя досить слабкі, тому скоротлива здатність швидко знижується. Зростає застій крові в передсерді. Це призводить до подразнення барорецепторів лівого передсердя та включення компенсаторного механізму – рефлексу Китаєва (звуження легеневих артерій). Виникає застій у малому колі кровообігу. Це

веде до збільшення навантаження на правий шлуночок, який гіпертрофується і розширюється. Розширюється також легенева артерія. Значне підвищення тиску в легеневій артерії і правому шлуночку перешкоджає спорожненню правого передсердя, порожнина якого розширюється, тиск у ньому зростає, що веде до застою крові у великому колі кровообігу.

Лівий шлуночок отримує менше крові під час діастолі, виконує меншу роботу під час систолі, тому його розміри дещо зменшуються, розвивається діастолічна дисфункція лівого шлуночка. Стадії МС: I – компенсація, II – легеневого застою, III – правошлуночкової недостатності, IV – дистрофічна, V – термінальна.

Основні **скарги** зумовлені гемодинамічними розладами: внаслідок застою в малому колі кровообігу хворого турбують задишка і серцебиття спочатку при фізичному навантаженні, а потім і в спокої; періодично виникають напади серцевої астми, кашель сухий чи з невеликою кількістю слизистого мокротиння, інколи з домішками крові, виражені загальна слабкість та втомлюваність. За миготливої аритмії – часті ознаки МС – виникають перебої діяльності серця. Унаслідок недостатнього кровопостачання гіпертрофованого правого шлуночка турбує біль у ділянці серця (ниючий, стискаючий); застій у великому колі кровообігу супроводжується набряками, важкістю в правому підребер'ї.

Основні скарги:

- Прояви задишки при фізичних навантаженнях та напади задишки, які виникають при значному фізичному пренавантаженню і в горизонтальному положенню
- Кашель сухий чи з виділенням незначної кількості харкотиння, іноді кровохаркання (зумовлене підвищенням тиску в легневих капілярах і пропотіванням еритроцитів в просвіт альвеол)
- Серцебиття (зазвичай свідчить про розвиток миготливої аритмії і підвищує розвиток тромбоемболії та інсульта)
- Біль у лівій половині грудної клітки, частіше ниючого чи колючого характеру, яка не пов'язана із фізичним навантаженням (як прояв розтягнення стовбуру легеневої артерії)
- Охриплість голосу як наслідок здавлювання збільшеним лівим передсердям чи легеневою артерією нервів гортані – симптом Ортнера
- Виникнення гострої неврологічної симптоматики – виникнення інсульта (виникає у кожного 5 пацієнта)

Основні симптоми:

- Характерний зовнішній вигляд пацієнта (*facies mitralis*): ціаноз губ, рум'яні щоки, підсилений судинний малюнок шкіри
- Прояви миготливої аритмії
- Пальпаторно підсилена пульсація правого шлуночка в надчеревній ділянці та в III–IV міжребер'ї зліва від груднини, в ділянці серця відчуваються діастолічне тремтіння – симптом "котячого муркотіння" і симптом двох молоточків (підсилений I тон на верхівці та акцент II тону на легеневій артерії (краще виявляється при положенні пацієнта на лівому боці і затримці дихання)

- При перкусії виявляють розширення меж серця вверх за рахунок дилатації лівого передсердя і вправо – дилатація правого шлуночка, верхівковий поштовх зазвичай нормальний або знижений

- Аускультативно в легенях визначається жорстке дихання (як наслідок застійного бронхіта) і застійні хрипи. В серці - над верхівкою серця вислуховується посилений (ляскаючий) і тон унаслідок прискореного скорочення недостатньо наповненого кров'ю лівого шлуночка і швидкого змикання фіброзних стулок мітрального клапана. II тон акцентований на легеневій артерії і може бути розщепленим. Акцент зумовлений різким підвищенням тиску в легеневій артерії, а розщеплення залежить від неодночасного закриття клапанів легеневої артерії та аорти. Після II тону вислуховується клац відкриття мітрального клапана, який виникає внаслідок коливання стулок, що різко відкриваються за рахунок надходження під високим тиском крові з лівого передсердя. Ці аускультативні феномени разом створюють своєрідну мелодію – "ритм перепілки"(Рис.Х.2). На верхівці вислуховується діастолічний шум, зазвичай із пресистолічним посиленням, який виникає внаслідок прискореного руху крові через вузький мітральний отвір. Він короткий, наростаючий за своєю інтенсивністю (*crescendo*) і закінчується ляскаючим I тоном. При значній легеневій гіпертензії і розширенні легеневого стовбура виникає недостатність легеневого клапана (шум Грехема-Стілла).



Рис.Х.2. Аускультативна картина при мі тральному стенозі

- При розвитку правошлуночкової недостатності виявляють набухання шийних вен, ціаноз, збільшення печінки, набряки.

Інструментальні методи дослідження:

1. **ЕКГ:** як правило виявляють ознаки миготливої аритмії, при синусовому ритмі – ознаки збільшення лівого передсердя, часто *P-mitrale*, при легеневій гіпертензії — правограма, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса (рідше — інші ознаки гіпертрофії і перевантаження правого шлуночка). *P-mitrale* може набувати форми *P-cardiale* або *P-pulmonale*.

2. **РГ:**

- *Ознаки збільшення лівого передсердя:* вибухання другої і третьої дуги лівого контура серцевої тіні та згладжування «талії» серця із формуванням мітральної конфігурації, розширення загального стовбура легеневої артерії;
- *Ознаки збільшення правого шлуночка:* розширення тіні серця вліво за рахунок зміщення лівого шлуночка збільшеним правим;
- *Зміни в легенях:*
 - a) ознаки венозного застою в малому колі кровообігу: периваскулярний набряк в ділянках легень із найбільшим кровопостачанням і перерозподіл кровотоку на користь верхніх відділів легень, розширення легеневих вен, поява ліній Керлі;
 - б) ознаки легеневої гіпертензії: розширення стовбура легеневої артерії, інтенсивне гомогенне затемнення і розширення кореня легень, нерізкість їх контурів, збіднення легеневого судинного малюнка на периферії обох легень за рахунок вираженого звуження дрібних артерій

3. ЕхоКГ:

- Зменшення відкриття стулок мітрального клапана (МК) в діастолу (в нормі > 25мм);
- Одно направлений рух передньої і задньої стулок МК в М-режимі.(Рис.Х.3)
- Зменшення швидкості раннього діастолічного закриття стулок МК в М-режимі;
- Потовщення та кальцифікація стулок, обмеження їх рухливості при дегенеративних змінах;
- Потовщені,спаяні по кімісахар стулки без вираженого кальцино за при ревматичному процесі;
- Куполоподібний рух стулок МК в діастолу в порожнину лівого шлуночка під тиском крові;
- Зменшення площі МК (оцінюється планіметрично в В-режимі з прастернальної позиції по короткій осі);
- Збільшення порожнини лівого передсердя і правих камер серця;
- Візуалізація тромбів у лівому передсерді;
- При доплерівському обстеженні виявляють турбулентний діастолічний потік на МК, розраховують площу мітрального отвору по «часу спаду градієнта тиску наполовину» - часу,за який максимальний градієнт тиску на клапані зменшується вдвічі. (Рис Х.4)

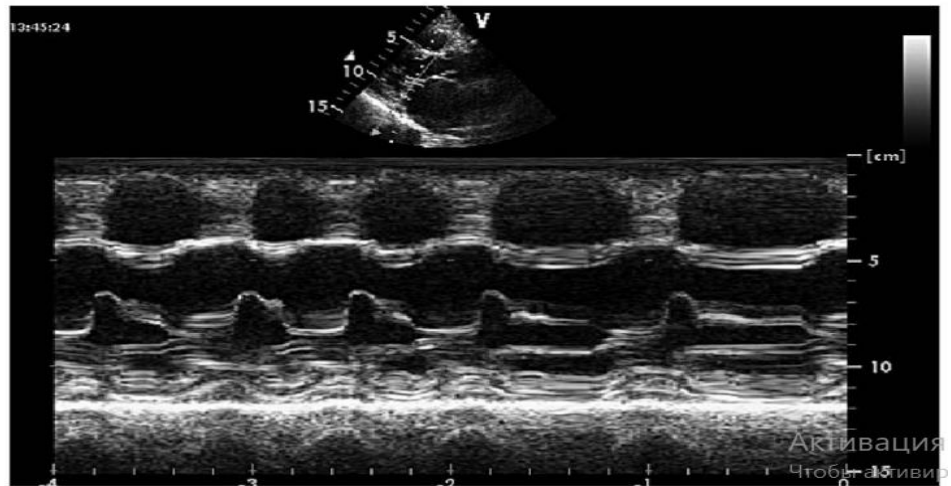


Рис.Х.3. ЕХО ознаки мітального стеноза в М-режимі

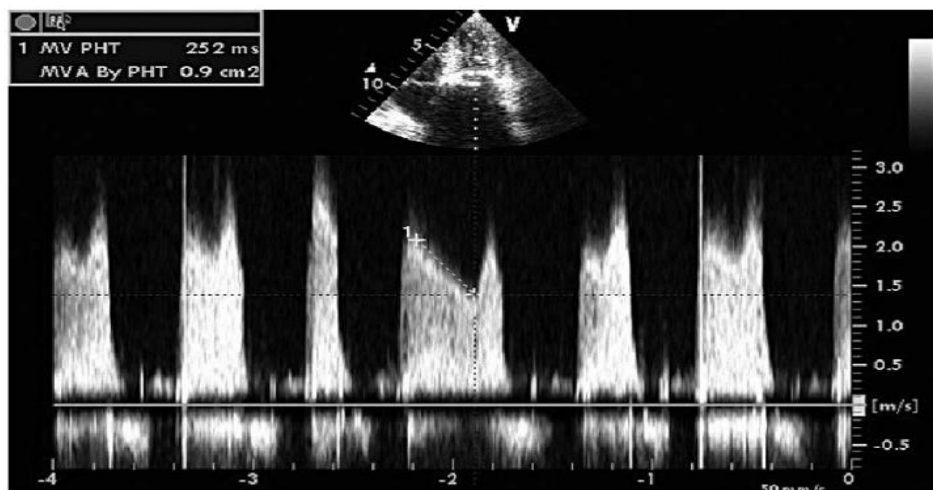


Рис.Х.4. Ознаки мітального стеноза-режим постійно хвильового доплера.

Діагностичні етіологічні ознаки:

1. **Ревматизм:** критерії гострої ревматичної лихоманки, анамнестичні дані з приводу перенесених ангін, суглобових нападів, хореї в дитинстві, ЕхоКГ картина (ущільнення, вкорочення стулок клапана, зрощення по комісурам, в подальшому фіброз, кальциноз стулок)
2. **Дегенеративна вада серця:** виникнення вади в старшому віці у пацієнтів із вираженими ознаками генералізованого атеросклероза.
3. **Вроджений мітральний стеноз із дефектом міжпередсердної перегородки:** вада серця з раннього дитинства, поєднання діастолічного шуму із систолічним шумом в II-III міжребер'ї зліва від грудини, дані ЕхоКГ.

Лікування.

1. **Незначний МС без суб'єктивних симптомів:** медикаментозне лікування:
2. **Помірно-виражений або значний (тяжкий) МС:** дії залежать, передусім, від наявності суб'єктивних симптомів і анатомії клапана (на основі рекомендацій ESC і EACTS 2017, модифіковано) (Рис Х.5).

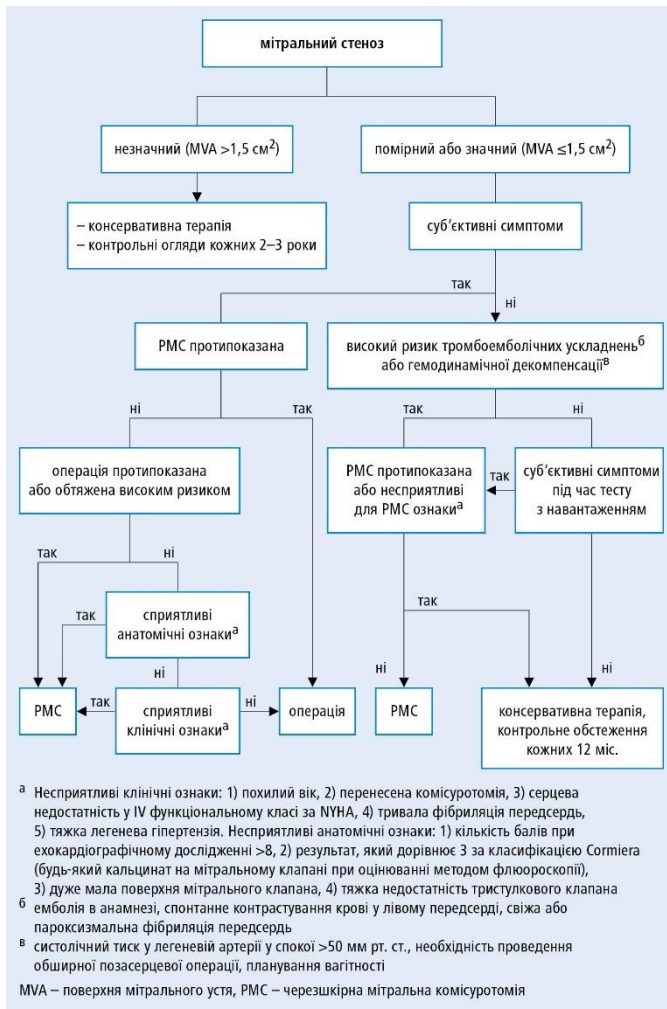


Рис.Х.5. Тактика при мітральному стенозі (на основі рекомендацій ESC і EACTS 2017, модифіковано)

3. Інвазивне лікування:

а). **Перкутанна мітральна комісуротомія (ПМК):** інструментальне роз'єднання зрощених комісур із застосуванням балону, введеного за допомогою катетера через міжпередсердну перегородку; з огляду на високу ефективність і мінімальний ризик ускладнень (смерті, тампонади серця, периферичної емболії) усе частіше процедуру проводять на початковій стадії МС. Протипоказана, якщо: MVA >1,5 см², тромб у лівому передсерді, недостатність мітрального клапана вищого, ніж легкий, ступеня, виражена кальцифікація або кальцинати обох

комісур, незрощені комісури, співіснуюча тяжка вада аортального клапана або тяжка комбінована вада тристулкового клапана, співіснуюча коронарна хвороба, яка вимагає проведення АКШ. У симптоматичних хворих з помірно-вираженим або тяжким МС, які не пройшли відбору до проведення ПМК, рекомендоване оперативне втручання на мітральному клапані.

Б). **Хірургічна корекція клапана:** закрита вальвулотомія — доступ через передсердя (виконується рідко); відкрита вальвулотомія із застосуванням екстракорпорального кровотоку — під контролем зору.

В). **Заміна мітрального клапана:** показана хворим при III/IV ФК NYHA, з вираженими змінами у клапанному апараті, якщо немає можливості провести корекцію клапана; госпітальна і віддалена смертність, а також частота ускладнень є вищими, ніж після ПМК. У випадку імплантації механічного клапана необхідно призначити пожиттєвий прийом пероральних антикоагулянтів (цільовий рівень МНВ).

4. Консервативне лікування: медикаментозна терапія направлена на корекцію порушень ритму і серцевої недостатності, профілактику тромбоутворення. При постійній миготливій аритмії нормальну ЧСС підтримують бета-адреноблокаторами, блокаторами кальцієвих каналів. Основою лікування серцевої недостатності є інгібітори АПФ і сечогінні. Пацієнтам із миготливою аритмією - антикоагулянтна терапія варфарином з утриманням МНВ у межах 2–3. Пацієнтам із синусовим ритмом антикоагулянтна терапія показана у

випадку системної тромбоемболії в анамнезі або наявності тромба і лівому передсерді, та пацієнтам із великим лівим передсердям (розмір в проекції M-mode >50 мм або об'єм >60 мл/м²); із спонтанним контрастуванням крові в лівому передсерді.

Електрична кардіоверсія: пароксизм фібриляції передсердь з гемодинамічною нестабільністю; розгляньте доцільність проведення при першому приступі, якщо стеноз є незначним або помірно-вираженим; після успішного інвазивного лікування МС у хворих із короткотривалою фібриляцією передсердь і незначним збільшенням лівого передсердя; Електрична кардіоверсія не показана хворим зі значним МС і суттєвим збільшенням лівого передсердя. Медикаментозна кардіоверсія (найчастіше із застосуванням аміодарону) — менш ефективна.

Профілактика інфекційного ендокардиту і рецидивів ревматичної гарячки.

Моніторинг. Частота контрольних оглядів у хворих, нелікованих інвазивними методами, залежить від ступеня вираженості захворювання. Незначний МС без суб'єктивних симптомів → контрольні огляди кожні 2–3 роки. Для хворих зі значним МС, але без суб'єктивних симптомів, а також для хворих після успішної ПМК — щорічне клінічне і ехокардіографічне обстеження, для симптоматичних хворих → кожні 6 міс.

Прогноз. Серед хворих без суб'єктивних симптомів 10-річна виживаність становить >80 %, а 20-річна — ≈40 %. Поява навіть слабо виражених суб'єктивних симптомів погіршує прогноз, а заміна клапана значно його покращує. Причиною смерті є серцева недостатність та емболічні події.

Вагітність. Вагітність і пологи можуть проходити без ускладнень; при помірному і важкому мі тральному стенозі (площа мі трального отвору менше 1,5см²) в кінці II-III триместра, під час пологів, в ранньому післяпологовому періодах можуть виникнути набряк легень, серцева недостатність, фібриляція передсердь. Планування вагітності у пацієнок із важким мі тральним стенозом без попереднього хірургічного лікування протипоказано. Під час вагітності потрібен постійний нагляд кардіолога, ЕхоКГ 1 раз на місяць. При рівні тиску в легеневій артерії більше 50 мм.рт.ст., навіть при відсутності симптомів серцевої недостатності використовують В-блокатори (метопролол, бисопролол), при застійних явищах у малому колі кровообігу – діуретини (тіазидні або петлеві, калій-зберігаючі протипоказані). При збереженні на фоні адекватної медикаментозної терапії ознак недостатності кровообігу, легеневої гіпертензії, високому ризику розвитку набряку легень під час гестації, пологів чи в ранньому післяпологовому періоді показана хірургічна корекція вади серця (зазвичай закрита мітральна комісуротомія).

XI. НЕДОСТАТНІСТЬ МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНАУ (НМК)

Недостатність мітрального клапану або мітральна недостатність (МН) – неповне закриття стулок МК, в результаті чого під час систоли шлуночків разом із рухом крові в аорту виникає оборотній рух крові в ліве передсерця на фоні змінених стулок клапана, під клапанних структур (хорд, папілярних м'язів), фіброзного кільця. У 10–40 % осіб при доплерівському дослідженні реєструється незначний протосистолічний регургітаційний потік за відсутності змін у клапанному апараті (т. зв. фізіологічна регургітація). (Рис. XI.1.)



Рис. XI.1. Мітральна недостатність.

Етіологія.

А. Гостра МН:

- відрив сухожильних хорд МК при інфаркті міокарда, інфекційному ендокардиті, травмі;
- дисфункція чи надрив папілярних м'язів при інфаркті міокарда;
- перфорація, руйнування стулок МК при інфекційному ендокардиті;
- дисфункція штучного клапана.

Б. Хронічна МН:

1. Первинна (або органічна): виникає при первинному ушкодженні клапанного апарату (стулок або сухожилкових струн):

- запальні захворювання (ревматизм, системний червоний вовчак);
- інфекційний ендокардит;
- дегенеративна кальцифікація фіброзного кільця;
- розриви хорд МК, розриви та дисфункція папілярних м'язів;
- вроджені аномалії.

2. Вторинна (або функціональна) — внаслідок зміни геометрії лівого шлуночка (найчастіше при ішемічній хворобі серця — т. зв. ішемічна):

- розирення фіброзного кільця (при дилатації лівих камер серця, післяінфарктному кардіосклерозі);
- ішемічній, алкогольній, дилатаційній кардіоміопатіях, мітралізації аортальної вади, миготливою аритмією із аритмогенною дилатацією камер серця та ін..;
- артеріальній гіпертензії;
- пролапсі МК (внаслідок подовження стулок клапана);
- обструктивній гіпертрофічній кардіоміопатії.

Патогенез.

Ступінь МН залежить від інтенсивності регургітації (зворотного руху крові в серці), що може впливати на стан гемодинаміки. Регургітація до 5 мл крові не змінює гемодинаміку серця, до 10 – вважається незначною, понад 10 мл –

суттєвою, а 25-35 мл – тяжкою. Внаслідок зворотного руху крові з лівого шлуночка до лівого передсердя в останньому підвищується тиск. У лівому шлуночку збільшується об'єм крові. Підвищений тиск у лівому передсерді призводить до розвитку легеневої гіпертензії (рефлекс Китаєва), а у венах малого кола кровообігу виникають застійні явища. Згодом розвивається гіпертрофія правого шлуночка. Декомпенсація правого шлуночка характеризується відносною недостатністю тристулкового клапана, застійними змінами в центральних венах, печінці та інших внутрішніх органах. Це остання, термінальна, стадія вади серця.

У клінічному перебігу мітральної недостатності виділяють **3 стадії**:

- I (компенсована стадія) – незначна недостатність мітрального клапана; мітральна регургітація складає 20-25% від об'єму крові. Мітральна недостатність компенсується за рахунок гіперфункції лівих відділів серця.
- II (субкомпенсована стадія) – мітральна регургітація складає 25-50% від об'єму крові. Розвивається застій крові в легенях і повільне наростання бівентрікулярної перевантаження.
- III (декомпенсована стадія) – різко виражена недостатність мітрального клапана. Повернення крові в ліве передсердя в систолу становить 50-90% від об'єму систоли. Розвивається тотальна серцева недостатність.

Класифікація МН.

Карпентьє запропонував класифікацію МН, яка тепер широко використовується і ґрунтується на типі руху стулок. Рис.1.

При ураженнях 1-го типу рух стулок нормальний. У таких випадках струмись МН має тенденцію бути центральним або помірно відхилятися від центрального. Перший тип МН переважно є наслідком дилатації фіброзного кільця МК (рис. 1А), але можуть бути і менш поширені механізми, такі як перфорація чи деструкція стулки внаслідок ендокардиту тощо.

При ураженнях 2-го типу відзначається надмірний рух стулки МК і струмись МН у типових випадках спрямований у напрямку від ураженої стулки (рис. 1В, Г). Ступінь вираження надмірного руху стулки може мати широкий спектр. Може бути ситуація, коли лише частина стулки МК випинається над лінією фіброзного кільця в систолу (рис. 3), але точка коаптації стулок залишається нижче від площини фіброзного кільця МК. Термін “пролапс” використовується, щоб описати екскурсію кінчика стулки над рівнем фіброзного кільця МК протягом систоли, що спричинює регургітацію.

Ураження 3-го типу реєструємо тоді, коли відзначається рестрикція руху стулки, цей тип розділяється на підтипи 3а і 3б. При підтипі 3а рестрикція є “структурною” (найчастіше це наслідок ревматизму) і рух стулки є порушеним як у систолу, так і в діастолу (рис. XI.2.). При підтипі 3б рестрикція “функціональна” і повноцінна коаптація стулок не може відбуватися, оскільки в систолу мітральна стулка підтягується в напрямку верхівки лівого шлуночка (ЛШ); це може бути наслідком дилатації ЛШ та/або зміщення папілярних м'язів (рис. XI.3.). Етіологічним чинником виникнення МН підтипу 3б часто є ішемічна хвороба серця, і в таких випадках вживають термін “МН ішемічного

генезу”. При підтипі 3б рух стулки в діастолу нормальний. Як правило, при ураженнях 3-го типу струмінь регургітації може бути спрямованим у напрямку ураженої стулки, якщо уражена лише одна стулка. Але струмінь регургітації може бути й центральним, якщо обидві стулки однаково уражені внаслідок патологічного процесу. Так нерідко трапляється при підтипі 3б, оскільки кожен папілярний м’яз підтримує обидві стулки. Ішемізований папілярний м’яз може також тимчасово викликати рестрикцію руху стулки, спричиняючи порушення коаптації.

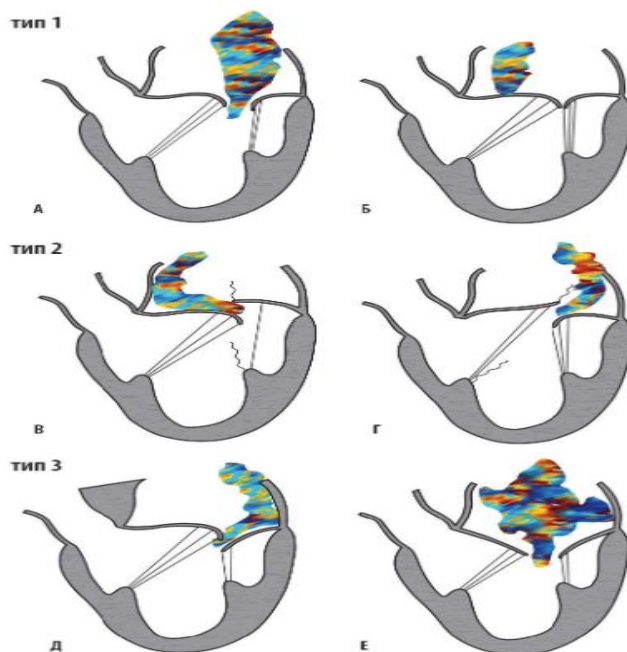


Рис. XI.2 Класифікація мітральної регургітації Карпентьє, яка ґрунтується на типі руху стулок: А, Б — 1-й тип; В, Г — 2-й тип; Д - тип 3а; Е - тип 3б

Надмірний рух стулки мітрального клапана		
Верхівка коаптації нормальних стулок мітрального клапана розташована в ЛШ нижче від площини фіброзного кільця МК. Про надмірний рух стулки говорять тоді, коли частина стулки (чи вся стулка) розташована в систолу над площиною фіброзного кільця МК. Не треба діагностувати пролапс стулки МК, якщо його видно лише в одній площині сканування і лише при куті сканування 0°. Необхідно дослідити МК принаймні у двох площинах сканування		
Здіймання стулки Частина тіла стулки розташована над площиною фіброзного кільця МК у систолу, але точка коаптації (стрілка) — нижче від фіброзного кільця	Пролабування стулки Тіло і верхівка стулки (стрілка) розташовані над площиною фіброзного кільця МК у систолу, коаптації немає. Верхівки стулок націлені в ЛШ	Провальювання стулки в ЛП Верхівка стулки розташована над площиною фіброзного кільця МК і націлена в напрямку ЛП. Досить часто до стулки приєднані мобільні відірвані хорди (стрілка)
Класичний пролапс мітрального клапана		
<ul style="list-style-type: none"> • Визначають як систолічний рух верхівок однієї або обох стулок МК у ЛП > 2 мм від площини фіброзного кільця МК • Зміщення назад точки коаптації в ЛП • Може спричинюватися міксоматозною дегенерацією стулок МК 		

Рис. XI.3. Варіанти надмірного руху стулок мітрального клапана.

Скарги: задишка при фізичних навантаженнях, ортопноє при вираженій МН (внаслідок застою в малому колі кровообігу); серцебиття, що свідчить про розвиток миготливої аритмії і підвищує ризик розвитку тромбоемболії та інсульта. При декомпенсації помітний ціаноз губ і слизових оболонок.

Клініка.

- Зміщений вліво, розлитий верхівковий поштовх, що свідчить про дилатацію лівих камер серця;
- При декомпенсації помітний ціаноз губ і слизових оболонок;
- Аускультативно: систолічний шум на верхівці і в V точці (тривалий, інтенсивний, проводиться у пахвову ділянку). Шум посилюється після фізичного перевантаження, у вертикальному положенні пацієнта. I тон на верхівці ослаблений, II тон на легеневій артерії може бути підсилений і розщеплений (ознака підвищення тиску у малому колі кровообігу), іноді можна почути додатковий III тон в діастолу.
- Ознаки миготливої аритмії, прояви правошлуночкової недостатності (набряки, збільшення печінки, біль в правому підребер'ї, асцит).
-

Інструментальні методи дослідження:

1. **ЕКГ:** зазвичай — у нормі; найчастіше — фібриляція або тріпотіння передсердь; при збереженому синусовому ритмі — ознаки збільшення лівого передсердя (обох передсердь у разі комбінації з НТК); ознаки гіпертрофії і перевантаження лівого шлуночка при вираженій МН.

2. **РГ ОГК:** ознаки збільшення обох шлуночків та лівого передсердя:

- *Ознаки збільшення лівого передсердя:* в прямій проекції вибухання другої і третьої дуги лівого контура серцевої тіні утвореній вушком лівого передсердя, згладжування «талії» серця із формуванням мітральної конфігурації, автономні тіні лівого передсердя на фоні тіні серця;

- *Ознаки збільшення правого шлуночка:* розширення тіні серця вліво за рахунок зміщення лівого шлуночка збільшеним правим;

- *Ознаки збільшення лівого шлуночка:* подовження дуги лівого шлуночка, розширення серцевої тіні вліво то середньо-ключичної лінії;

- *Симптом «коромисла»:* функціональний симптом, пов'язаний із регургітацією крові із лівого шлуночка в ліве передсердя – різнонаправлений рух контура лівого шлуночка і лівого передсердя під час систоли шлуночків;

- *Зміни в легенях:* помірне венозне повнокрів'я (розширення кореня легень з нечіткими контурами), збагачення легеневого малюнка.

3. ЕхоКГ:

- Дилатація камер серця

- Розширення і кальциноз лівого фіброзного атріо-вентрикулярного кільця

- Патологічні зміни стулок МК, порушення цілісності хорд

- Порушення систолічної функції лівого шлуночка

- ДоплерЕхоКГ дозволяє уточнити наявність і важкість МН, оцінити розмір камер серця, наявність і ступінь мітральної регургітації (Табл. XI.1.), по формі струменя регургітації можна відрізнити госту МН від хронічної.

Таблиця XI.1. Ступінь недостатності МК по характеристиці потоку регургітації

Ступінь	Характеристика потоку регургітації
I (мінімальна)	На рівні стулок
II (середня)	Проникає в порожнину лівого передсердя не більше ніж на 10-15мм
III (виражена)	До середини передсерця
IV (важка)	По всій довжині лівого передсердя

Методи оцінки мітральної регургітації.

Оцінка ступеня мітральної регургітації проводиться також *по співвідношенню площі регургітації до площі лівого передсердя:*

I ступінь - < 20% (незначна)

II ступінь – 20-40% (помірна)

III ступінь – 40-80% (значна)

IV ступінь – > 80% (важка)

Оцінка ступеня мітральної регургітації *по радіусу проксимальної частини потоку регургітації – метод проксимальної конвергенції (PISA):*

rPISA – < 5 мм – незначна

rPISA – 6-9 мм - помірна

rPISA - > 9 мм – значна

Оцінка ступеня мітральної регургітації з визначенням *vena contracta*-найвужчого місця потоку регургітації:

VC < 3мм - незначна

VC = 3-6,9мм - помірна

VC >7 мм – значна.

Діагностичні етіологічні ознаки:

1. Ревматизм: критерії гострої ревматичної лихоманки, анамнестичні дані з приводу перенесених ангін, суглобових нападів, хорей в дитинстві, поєднання мітральної недостатності з іншими вадами серця (аортальний і мітральний стеноз, ЕхоКГ ознаки).

2. Дегенеративна вада серця: виникнення вади у віці 60 років і більше у пацієнтів із вираженими ознаками генералізованого атеросклероза.

3. Інфекційний ендокардит: ознаки тривалої лихоманки чи субфебрилітету, тромбоемболічний синдром, гепатоспленомегалія, геморагічні висипання, анемія, дані ЕхоКГ.

4. Інфаркт міокарда, післяінфарктний кардіосклероз: поява проявів МН в гострому періоді інфаркта міокарда із швидким прогресуванням серцевої недостатності, ознаки ураження папілярного м'яза.

5. Травма: анамнестичні дані про виникнення вади після тупої травми грудної клітки.

6. **Відносна МН:** ознаки МН у пацієнтів із іншими вадами серця, дилатаційній, алкогольній кардіоміопатіях, післяінфарктним кардіосклерозом та інші дані ЕхоКГ.

Лікування.

Лікування гострої МН:

1. Вазодилататори (нітрогліцерин або нітропрусид натрію), у випадку шоку — одночасно з катехоламінами та внутрішньоаортальною контрпульсацією (протипоказана зокрема в разі супутньої значущої недостатності аортального клапана).

2. Хірургічне лікування: обов'язкове; у разі гемодинамічної нестабільності — в ургентному порядку. В залежності від анатомічних особливостей виконують пластику мітрального клапана (напр., резекцію фрагменту стулки, вшивання кільця) або заміняють його клапанним протезом.

Лікування хронічної МН:

Алгоритм дій при первинній тяжкій хронічній МН показаний на Рис.ХІ.4.:

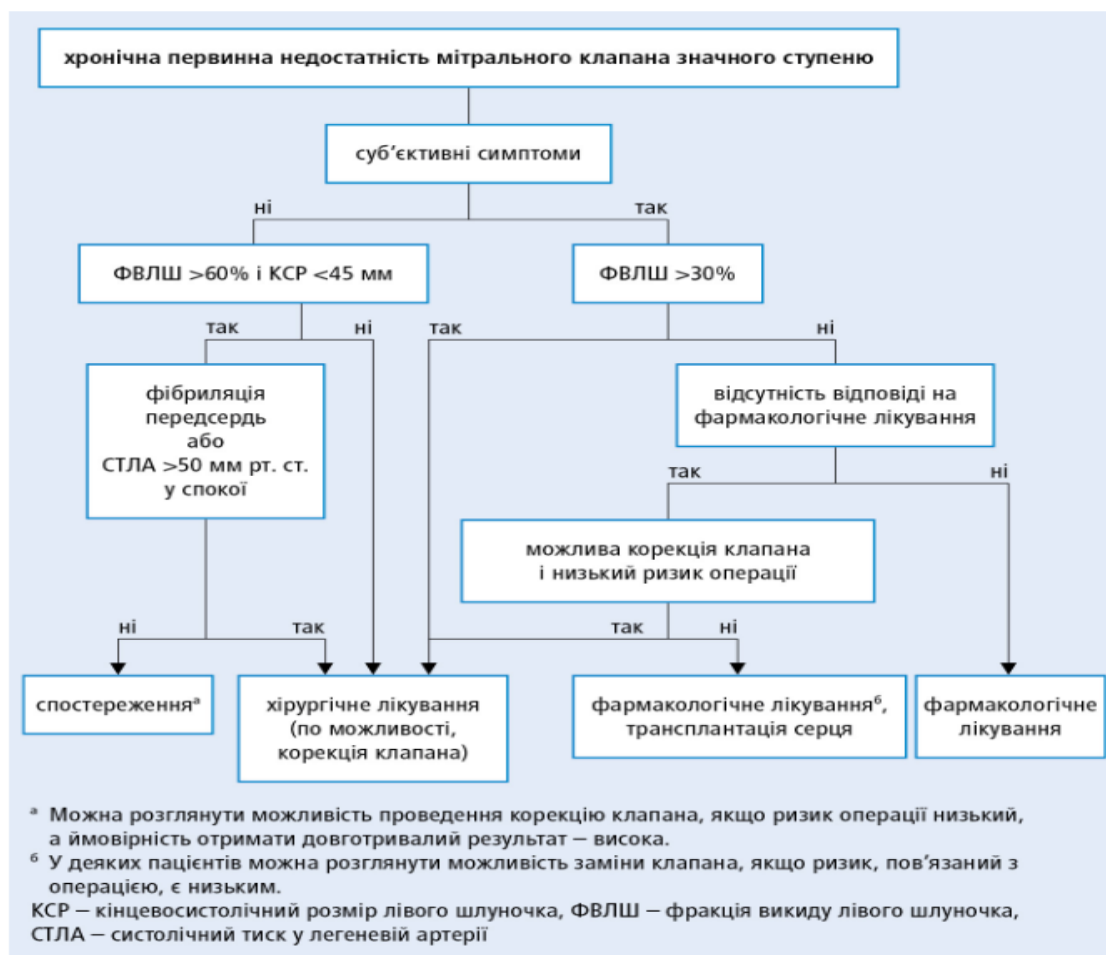


Рисунок ХІ.4. Тактика при хронічній тяжкій первинній мітральній недостатності (на основі рекомендацій ESC і EACTS 2017, модифіковано)

У разі **вторинної** недостатності застосуйте хірургічне лікування у хворих із тяжкою недостатністю і ФВЛШ >30 %, у яких заплановано проведення АКШ. Розглядається показання до хірургічного лікування у хворих із симптоматичною тяжкою недостатністю і ФВЛШ <30 %, у яких проведення

реваскуляризації є можливим і показаним, а ішемізований міокард життєздатний. Потрібно зважити доцільність операції у хворих із тяжкою недостатністю та суттєвою дисфункцією лівого шлуночка, яким не показана реваскуляризація, а суб'єктивні симптоми зберігаються незважаючи на оптимальну консервативну терапію (у т. ч. ресинхронізуючу, при наявності показань), за умови низького операційного ризику; якщо операційний ризик вище низького, можна розглянути доцільність проведення черезшкірного втручання «край до краю» (при відповідній анатомії клапана). У хворих з ФВЛШ <30 %, в якості альтернативи для хірургічного втручання «край до краю» чи операції на клапанах можна розглянути показання до застосування пристрою для механічної підтримки лівого шлуночка або трансплантації серця. Втручання «край до краю», як правило, виконується у хворих із вторинною недостатністю, але інколи також у хворих із первинною недостатністю, якщо операційний ризик є високим, або хворий не пройшов відбір до хірургічного лікування. У ретельно відібраних хворих з ревматичною вадою і вираженою кальцифікацією мітрального кільця, яким відмовлено у хірургічному лікуванні в зв'язку з дуже високим ризиком операції, можна зважити черезшкірну імплантацію штучного клапана, який використовують при процедурах ТІАК (поодинокі описи випадків).

Медикаментозне лікування направлене на корекцію серцевої недостатності і профілактику тромбоемболічних ускладнень. Використовують діуретини (фуросемід, спіронолактон), вазодилататори (інгібітори АПФ), В-адреноблокатори., по показам проводять антикоагулянтну терапію (перевагу надають новим оральним антикоагулянтам).

Ступінь недостатності	Функція лівого шлуночка	Частота контрольних оглядів
незначна	ФВЛШ і КСР ЛШ в нормі	кожні 5 років
помірно-виражена	ФВЛШ і КСР ЛШ в нормі	кожні 1-2 роки
	КСР ЛШ >40 мм або ФВЛШ <60 %	щороку
тяжка	ФВЛШ >60 %	кожні 6 міс. ^а

^а Частіші контрольні огляди є показаними в тому разі, якщо раніше не було отримано інформації стосовно запущеності вади, або якщо виявлено суттєву динаміку змін вимірюваних параметрів, або їх значення є приближеними до значень, які є пороговими щодо прийняття рішення про інвазивне лікування.

ФВЛШ — фракція викиду лівого шлуночка, КСР ЛШ — кінцевосистолічний розмір лівого шлуночка

Рис.ХІ.5. Ехокардіографічний моніторинг перебігу недостатності мітрального клапана

Прогноз. Летальність протягом року серед неоперованих пацієнтів зі значною хронічною органічною НМК становить 5 %.

Вагітність. При нормальних розмірах лівого шлуночка і відсутності клінічних симптомів серцевої недостатності ризик ускладнень для матері і плоду не підвищений. При розвитку серцевої недостатності (частіше в ІІІ триместрі) рекомендують обмежити фізичні навантаження, використовують діуретини (за виключення спіронолактона) у поєднанні із вазодилататорами (нітрати) під

контролем рівня артеріального тиску. Хірургічна корекція вади під час вагітності не рекомендується.

ХІІ. ПРОЛАПС МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Пролапс мітрального клапана (ПМК) — зміщення частини стулки або стулок до лівого передсердя під час систоли лівого шлуночка. Синдром пролабування мітрального клапана (син.: синдром Барлоу) це симптомокомплекс — біль у ділянці серця, серцебиття, аритмії, запаморочення, синкопе, що мають місце в особи з ПМК.(Рис.ХІІ.1)

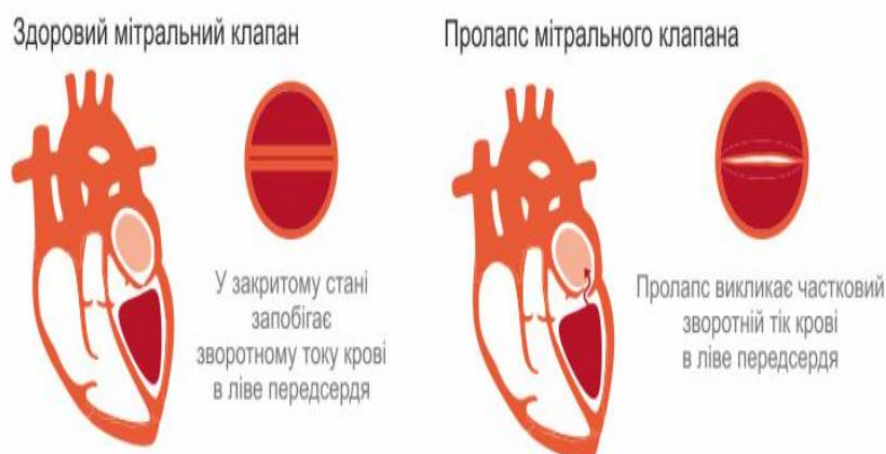


Рисунок ХІІ.1. Пролапс мітрального клапана.

Етіологія.Первинний ПМК є результатом змін у стулках і сухожилкових струнах внаслідок міксоматозної дегенерації; може мати сімейний характер; також можливий зв'язок напр. із синдромом Марфана. Вторинний ПМК виникає при хворобах сполучної тканини, гострому ендокардиті (внаслідок надриву сухожилкової струни), а також ішемічній хворобі серця (напр. внаслідок розриву папілярного м'яза при інфаркті міокарда). Розрив сухожилкової струни дає картину «ціповидної» стулки. ПМК може співіснувати з пролапсом тристулкового клапана (до 40 % випадків), пролапсом стулки аортального клапана або клапана легеневої артерії (2–10 %), іноді — аневризмою або дефектом міжпередсердної перегородки.

Клініка. Скарги на біль у ділянці серця, серцебиття, запаморочення, пресинкопальні і синкопальні стани. Типовий мезо-, або пізньосистолічний клік, пізньосистолічний або пансистолічний шум (аускультативні зміни посилюються у положенні стоячи; відсутність цих симптомів свідчить проти діагнозу ПМК).

Діагностика.

1. **ЕКГ:** у більшості випадків — нормальна ЕКГ-картина; іноді у симптоматичних хворих — неспецифічні зміни ST-T у відведеннях II, III і aVF, рідше — у V₄–V₆, аритмія.

2. **РГ грудної клітки:** зазвичай — в нормі, за винятком тяжкої хронічної або гострої мітральної недостатності.

3. **ЕхоКГ:** проводиться з метою діагностики ПМК в осіб без суб'єктивних симптомів, в яких присутні аускультативні зміни, а також з метою виключення ПМК в осіб, у яких діагностовано ПМК, незважаючи на відсутність типових аускультативних симптомів.

Лікування. Хворий без суб'єктивних симптомів або зі слабо вираженими суб'єктивними симптомами і сприятливою ехокардіографічною картиною: запевніть пацієнта про те, що прогноз сприятливий, порадьте вести нормальний спосіб життя і регулярно виконувати фізичні вправи; клінічний контроль — кожні 3–5 років (якщо немає значущої мітральної недостатності).

- ✓ Хворий з пароксизмальним серцебиттям, що супроводжується тривогою, болем у грудній клітці і втомлюваністю: корисним може бути призначення β -блокатора.
- ✓ Хворий з ортостатичними синкопе: необхідно збільшити вживання рідини і солі; в тяжких випадках призначте мінералокортикоїд.
- ✓ Хворий після епізоду транзиторної ішемічної атаки: призначте АСК 75–325 мг/добу.
- ✓ Хворий після ішемічного інсульту, з НМК, фібриляцією передсердь або з тромбом у лівому передсерді: призначте тривалу антикоагулянтну терапію — застосування антагоніста вітаміну К (МНВ $\approx 2,5$) або нового орального антикоагулянта.
- ✓ Хірургічне лікування показане у випадку тяжкої мітральної недостатності, спричиненої розтягненням або надривом сухожильної струни, а його проведення слід розглянути у хворого без суб'єктивних симптомів, з «ціповидною» стулкою і кінцевосистолічним розміром лівого шлуночка 40–44 мм. Зазвичай можливою є успішна корекція клапана.
- ✓ Пластика клапана за методом «край до краю» (MitraClip) — новий метод ендovasкулярної терапії, який можна розглянути у випадку тяжкої первинної НМК з пролабуванням стулки в окремих хворих, які не пройшли відбір до хірургічного лікування у зв'язку з високим операційним ризиком.

Моніторинг. незважаючи на безсимптомний перебіг, пролапс мітрального клапана може призвести до розвитку міокардиту, ендокардиту (запальні захворювання тканин серця), стійкої аритмії і мітральної недостатності. Будь-який з перерахованих ускладнень вимагає проведення хірургічного лікування, направлено на заміну клапана.

Прогноз. Загалом добрий. Фактори, що збільшують ризик смерті: помірно-виражена і тяжка НМК, ФВЛШ < 50 %, несприятлива ехокардіографічна картина (потовщення та/або подовження стулки). Не повинні професійно займатись спортом особи з ПМК за наявності ≥ 1 -го з нижчезказаних факторів: втрата свідомості нез'ясованої етіології в анамнезі, раптова серцева смерть в родині в особи з ПМК, пароксизмальні надшлуночкові або комбіновані шлуночкові аритмії, особливо, якщо вони виникають або посилюються під час фізичного навантаження, тяжка НМК, дисфункція лівого шлуночка, синдром Марфана, синдром подовженого інтервалу QT. Таким особам можна дозволити

займатись видами спорту з малою статичною і малою динамічною складовою, такими як більярд, гольф, крикет, боулінг, стрільба.

Вагітність. ПМК не є протипоказанням до зачаття – вагітність при незначному пролапсі мітрального клапана протікає в межах норми. До того ж захворювання не впливає на внутрішньоутробний розвиток майбутньої дитини, але жінка повинна перебувати під контролем медичних працівників.

ХІІІ. АОРТАЛЬНИЙ СТЕНОЗ

Аортальний стеноз - серцева вада, при якій звужується устя аорти, що утруднює рух крові в систолі з лівого шлуночка в аорту. Вади аортальних клапанів за частотою посідають ІІ місце після мітральної, при цьому аортальний стеноз (АС) складає від 5 до 20% усіх набутих вад (Рис.ХІІІ.1.)

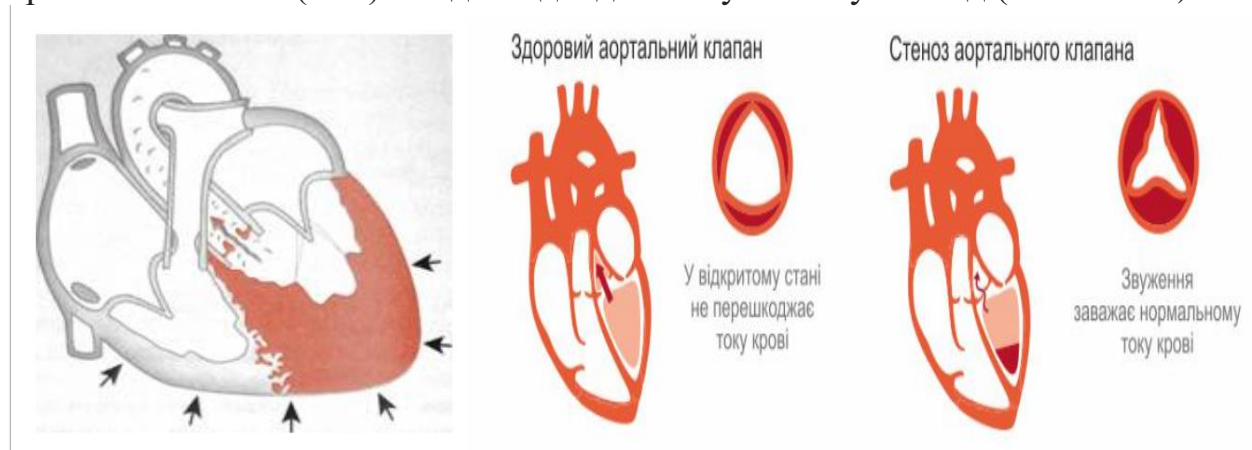


Рисунок ХІІІ.1. Аортальний стеноз.

Етіологія:

- Дегенеративний (зустрічається у віці старше 65 років, тристулковий клапан, відсутність зрощення комісур, нерідко поєднується із кальцинозом фіброзного кільця МК);
- Ревматичний (тристулковий клапан, невеликий кальциноз, зрощення комісур, фіброзне потовщення стулок);
- Інфекційний ендокардит (характерні вегетації);
- Набута вада серця (набута кальцифікована вада серця, яка виявляється у віці 40-60 років, клапан одно- чи двостулковий, раніше може виявлятися у чоловіків при одностулковому клапані).

Підклапанна обструкція виносного тракту лівого шлуночка може бути обумовлена асиметричною гіпертрофією міжшлуночкової перетинки при обструктивній гіпертрофічній кардіоміопатії, гіпертензивному серці або значній гіпертрофії стінок лівого шлуночка на фоні вираженого аортального стеноза.

Надклапанна обструкція – вкрай рідка вроджена патологія.

Патогенез АС. При АС збільшуються тривалість систоли лівого шлуночка і період вигнання крові з нього. Робота лівого шлуночка посилюється в порядку компенсації при цій ваді серця. З часом лівий шлуночок починає спорожнюватися із залишком крові. Підвищується діастолічний тиск, розвивається дилатація лівого шлуночка. Підвищується тиск у лівому передсерді за рахунок відносної недостатності двостулкового клапана

(мітралізація вади). У малому колі кровообігу збільшується наповнення венозних судин кров'ю. Далі розвивається правошлуночкова недостатність (стадія декомпенсації АС).

Класифікація АС. Залежно від ступеня звуження виділяють 3 стадії аортального стенозу:

- легка – площа отвору **аортального** клапана становить від 1,2 до 2 см²;
- помірна – просвіт зменшується до 0,75-1,2 см²;
- важка – отвір клапана стає менше ніж 0,75 см².

Таблиця XIII.1. Класифікація аортального стенозу (відповідно до рекомендацій АСС і АНА 2006)

	Легкий	Помірний	Тяжкий
Пікова швидкість потоку(м\сек)	<3	3-4	>4
Максимальний градієнт тиску(мм рт.ст)	10-35	35-65	>65
Середній градієнт (мм рт.ст.)	<25	25-40	>40
Площа отвору см ² по рівнянні неперервності потоку	>1,5	1-1,5	<1

Основні скарги:

- стенокардія (у 50-70% випадків, може виникати як внаслідок супутнього коронаросклероза, так і пр. незмінених вінцевих артеріях внаслідок відносної вінцевої недостатності при вираженій гіпертрофії лівого шлуночка, збільшення часу вигнання кові із лівого шлуночка і зменшення часу діастолі);
- запаморочення при фізичних навантаженнях (виникають у 30-50% пацієнтів внаслідок обструкції виносного тракту лівого шлуночка і неможливості адекватного прискорення серцевого ритму під час навантаження, порушення серцевого ритму і провідності);
- задишка при фізичних навантаженнях (у 30-40% пацієнтів).

Основні симптоми:

- блідість шкіри, яка підсилюється при фізичному перенавантаженні (внаслідок низького серцевого викиду і компенсаторного звуження дрібних артерій та артеріол);
- уповільнений пульс на сонних артеріях;
- систолічне «котяче муркотіння» над основою серця і над сонними артеріями
- ознаки збільшення лівого шлуночка – зміщений вниз і вліво, розлитий, підсилений верхівковий поштовх, розширення межі відносної тупості серця вліво;
- Аускультативно: в II міжребер'ї справа від грудини і в точці Боткіна вислуховується грубий систолічний шум, зумовлений проходженням крові через звужений отвір аортального клапана, шум проводиться на сонні артерії, яремну і підключичні ямки. При помірному стенозі шум досягає максимуму на початку систоли, по мірі прогресування вади шум зміщується на більш пізній період систоли і при значному зменшенні серцевого викиду може ослабнути,

стає ледь чутним. Іноді систолічний шум вислуховується в проекції аортального клапана, ослаблюється над середньою третиною груднини і знову посилюється на верхівці (феномен Галавердена), і потребує виключення мітральної недостатності. І тон на аорті як правило не змінюється, ІІ тон буває ослаблений або відсутній внаслідок рухомості стулок у пацієнтів із кальцинозом аортального клапана. При розвитку лівошлуночкової недостатності і вторинної легеневої гіпертензії з'являється акцент ІІтону на легеневій артерії.

Інструментальні методи дослідження:

1. ЕКГ: на ранніх стадіях виявляють помірну гіпертрофію лівого шлуночка, далі виражену внаслідок систолічного перевантаження. Характерні зміни шлуночкового комплексу – косонизхідна депресія сегмента ST і негативні зубці Тв лівих грудних відведеннях. При розвитку дистрофічних змін з'являються негативні зубці Т у відведеннях V3-V6. Виявляють порушення ритму (шлуночкові екстрасистолія) і провідності (блокаду лівої ніжки пучка Гісса, атріо-вентрикулярну блокаду). При зникненні зубців R у правих грудних відведеннях проводять диференційну діагностику із післяінфарктним кардіосклерозом.

2. РГ ОГК: серце аортальної конфігурації (подовження нижньої дуги лівого контура серця із підкресленою талією серця), у 40% пацієнтів – постстенотичне розширення висхідного відділу аорти, у 85% пацієнтів – звапнення в зоні проекції аортального клапана.

3. ЕхоКГ:

- Потовщені стулки, високої ехогенності, зменшення амплітуди їх відкриття (в нормі розкриття стулок більше 14мм);
- Гіпертрофія стінок лівого шлуночка, дилатація порожнини лівого передсердя;
- При значному стенозі – дилатація порожнини лівого шлуночка із зниженням його скоротливої функції;
- Прискорення кровотоку і градієнта тиску в систолу на аортальному клапані по даним доплерографії (Рис XIII.2);
- Зменшення площі аортального отвору, що вимірюється по рівнянню неперервності потоку;
- Постстенотичне розширення висхідного відділу аорти.

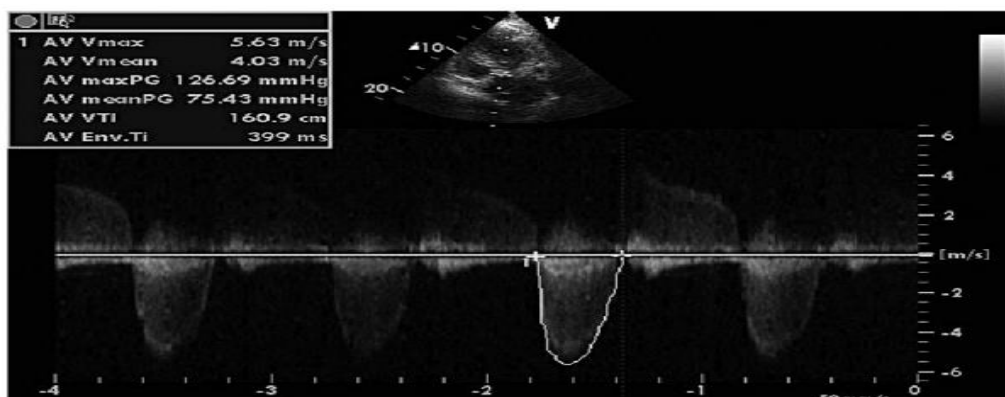


Рис XIII.2. . Поеднана аортальна вада серця.Значний стеноз (максимальний градієнт 126 мм рт.ст.) та аортальна недостатність.

Діагностичні етіологічні ознаки:

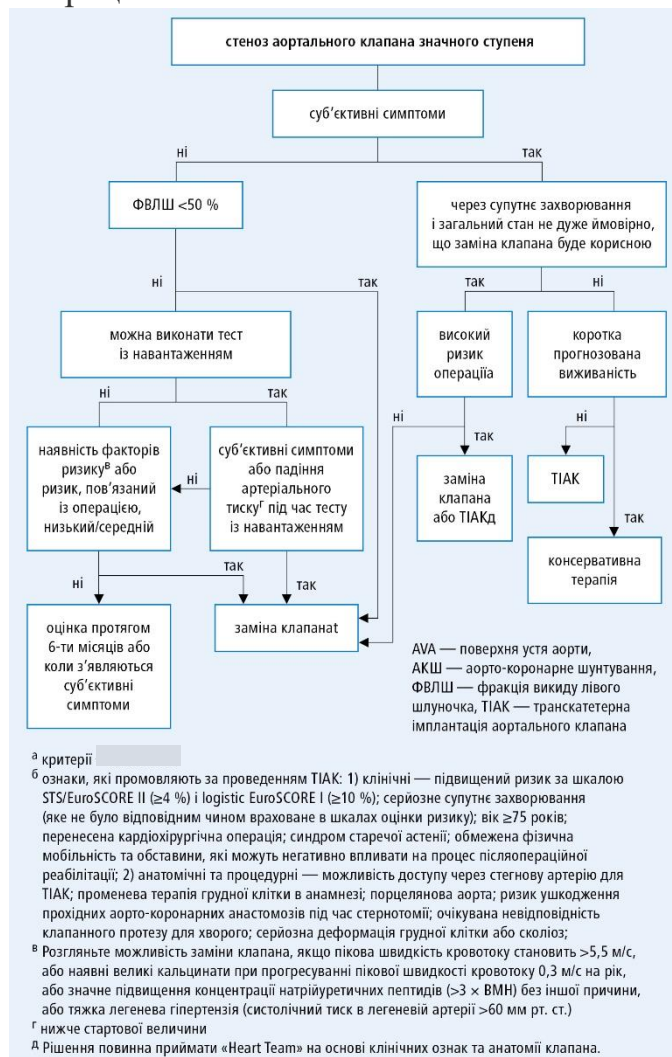
1. Ревматизм: критерії гострої ревматичної лихоманки, анамнестичні дані з приводу перенесених ангін, суглобових нападів, хорей в дитинстві, поєднання мітральної недостатності з іншими вадами серця (аортальна недостатність і мітральний стеноз, ЕхоКГ ознаки вкорочення, ущільнення стулок по краям, зрощення комісур з подальшою кальцифікацією клапана).

2. Дегенеративна вада серця: ізольований аортальний стеноз у пацієнтів старше 60 років з гіперхолестеринемією, цукровим діабетом, ознаками генералізованого атеросклерозу, ЕхоКГ картина.

3. Вроджений двостулковий клапан: наявність вади з раннього дитинства, ЕхоКГ картина – двостулковий клапан, з часом фіброз і кальциноз стулок приводить до їх деформації, і стає схожим на дегенеративну ваду.

Лікування.

1. Незначний (легкий) або помірний стеноз: консервативне лікування і періодичні контрольні огляди (щороку у випадку вираженої кальцифікації і кожних 2–3 роки у хворих молодого віку та у разі відсутності кальцинатів) з ехокардіографічним дослідженням (кожні 2–3 роки при незначному стенозі [щороку, якщо наявні значущі кальцинати] і щороку при помірному стенозі). Розгляньте показання до заміни клапана у хворих із помірним стенозом, якщо у них планується аортокоронарне шунтування, операція висхідної аорти чи операція іншого клапана.



2. Значний (тяжкий) стеноз тактику див на рис XIII.3.

Рис XIII.3. Тактика при тяжкому аортальному стенозі (на основі рекомендацій ESC і EACTS 2017, модифіковані)

Інвазивне лікування:

1. Операція заміни клапана: основний метод лікування значного АС. У 50 % хворих із значним стенозом співіснують значущі зміни в коронарних артеріях → одночасне АКШ.

Заміну клапана рекомендують при значному стенозі, хворим з низьким операційним ризиком (STS або EuroSCORE II <4 %, logistic EuroSCORE <10 %), без інших факторів ризику, які не враховані у цих шкалах, таких як синдром

старечої астенії, порцелянова (фарфорова) аорта, радіотерапія органів грудної клітки в анамнезі:

1) із супутніми суб'єктивними симптомами (синкопе, стенокардія або серцева недостатність) → показана ургентна операція;

2) безсимптомним, у наступних випадках:

а) ФВЛШ <50 % внаслідок вади;

б) відхилення від норми у результатах тесту з навантаженням, що проявляються суб'єктивними симптомами, явно пов'язаними з вадю (розгляньте доцільність операції, якщо відхилення від норми проявлялось зниженням артеріального тиску нижче початкового значення);

в) хворого відібрано до АКШ, операції на висхідній аорті або операції одного з решти серцевих клапанів (при помірному стенозі → розгляньте доцільність операції);

Хворим після імплантації штучного механічного клапана необхідна пожиттєва пероральна антикоагулянтна терапія з використанням антагоністів вітаміну К (МНВ залежить від тромбогенності клапана Рис.ХІІІ.4.); застосування пероральних антикоагулянтів, які не є антагоністами вітаміну К (НОАК) протипоказане. У разі відносних протипоказань до застосування пероральних антикоагулянтів (напр., спортсмени або жінки, які планують завагітніти) зважте інші методи хірургічного лікування: хірургічну корекцію клапана, імплантацію гомографта і гетерографта, операцію Росса (тобто перенесення власного клапана легеневої артерії в місце аортального і використання гомографта для заміни клапана легеневої артерії).

Тромбогенність протезованого клапана	Приклади клапанів	Цільове значення МНВ залежно від кількості факторів ризику ^а	
		0	≥1
низька	<ul style="list-style-type: none"> - Carbomedics (аортальний) - Medtronic Hall - ATS - Medtronic Open-Pivot - St. Jude Medical - ON-X - Sorin Bicarbon 	2,5	3,0
помірна	- інші двостулкові клапани	3,0	3,5
висока	<ul style="list-style-type: none"> - Lillehei-Kaster - Omniscience - Starr-Edwards - Bjork-Shiley - інші поворотно-дискові клапани 	3,5	4,0

^а фактори ризику: заміна мітрального або тристулкового клапана, наявність в анамнезі епізоду тромбоемболії, фібриляція передсердь, мітральний стеноз будь-якого ступеня, ФВЛШ <35 %

ФВЛШ — фракція викиду лівого шлуночка

на підставі рекомендацій ESC (2017)

Рисунок ХІІІ.4. Антикоагулянтна терапія у хворих зі штучними клапанами

2. Транскатетерна імплантація аортального клапана (ТІАК, TAVI) — альтернативна методика інтервенційного лікування тяжкого симптоматичного АС у хворих, яких не відібрано до операції заміни клапана, та які, із високим ступенем вірогідності, завдяки ТІАК матимуть кращу якість життя. Розгляньте доцільність проведення ТІАК у хворих, обтяжених високим операційним ризиком, або з тяжким, симптоматичним стенозом клапана, які ще можуть пройти відбір до операції, але в яких із огляду на індивідуальний профіль ризику та морфологію клапана надається перевага виконанню ТІАК.

Абсолютні протипоказання до ТІАК:

- 1) відсутність у даному медичному закладі Heart Team та кардіохірургічного забезпечення;
- 2) аргументованість проведення ТІАК замість заміни клапана не підтвердила Heart Team;
- 3) очікувана виживаність <1 року;
- 4) низька ймовірність покращення якості життя після втручання у зв'язку з коморбідністю;
- 5) тяжкі, первинні, співіснуючі вади інших клапанів, які значною мірою спричиняють симптоми, що спостерігаються у хворого, та які можна лікувати лише хірургічним шляхом;
- 6) невідповідний розмір фіброзного кільця (<18 мм, >29 мм);
- 7) тромб у лівому шлуночку;
- 8) активний ендокардит;
- 9) підвищений ризик непрохідності устя коронарних артерій (асиметрична кальцифікація клапанів, мала відстань між фіброзним кільцем серця та устями коронарних артерій, малі аортальні синуси);
- 10) атеросклеротичні бляшки з рухомими тромбами у висхідній аорті або в дузі аорти;
- 11) у разі доступу через стегнову/підключичну артерію — невідповідний судинний доступ (розмір судини, кальцинати, звивистий хід судини).

Відносні протипоказання:

- 1) двостулковий аортальний клапан або відсутність на клапані кальцинатів;
- 2) нелікована коронарна хвороба, яка вимагає проведення реваскуляризації;
- 3) нестабільність гемодинаміки;
- 4) ФВЛШ <20 %;
- 5) у разі трансапікального доступу — тяжке захворювання легень, відсутність доступу до верхівки.

Ускладнення: пошкодження судин із кровотечами, інсульт, навколоклапанні регургітації, передсердно-шлуночкова блокада.

3. Черезшкірна балонна вальвулотомія: у дорослих протягом 6–12 міс. зазвичай розвивається рестеноз; її виконання можна розглянути лише як:

- 1) «перехідний» етап до операції заміни клапана або ТІАК у хворих із нестабільністю гемодинаміки, обтяжених високим ризиком ургентного хірургічного втручання;
- 2) паліативну операцію у хворих з тяжкими супутніми захворюваннями;

3) операція, яка дозволяє провести ургентне хірургічне втручання некардіохірургічного профілю.

Консервативне лікування:

1) застій в малому колі кровообігу → діуретики та ІАПФ (застосовуйте обережно), дигоксин (у хворих з дилатацією лівого шлуночка і порушеною систолічною функцією або з фібриляцією передсердь зі швидким ритмом шлуночків);

2) фібриляція передсердь → електрична кардіоверсія (не виконуйте у разі тяжкого стенозу і стабільного гемодинамічного стану перед інвазивним лікуванням вади); якщо постійна → сповільніть ритм шлуночків за допомогою дигоксину або аміодарону;

3) стенокардія → β -блокатори (обережно), нітрати.

4) профілактика інфекційного ендокардиту.

Моніторинг. Пацієнти із асимптомним важким аортальним стенозом мають бути обстежені не рідше 1 раз на 6 місяців, з легким і помірним АС та вираженою кальцифікацією клапана – кожного року, більш молодші пацієнти із легким АС і без значимої кальцифікації – один раз на 2-3 роки. Оцінюють наявність клінічних симптомів, толерантність до фізичних навантажень, динаміку ЕхоКГ параметрів.

Прогноз. У хворих без суб'єктивних симптомів — сприятливий. Поява симптомів асоціюється з погіршенням прогнозу: смерть в середньому через 2 роки від розвитку серцевої недостатності, через 3 роки від появи синкопальних станів і через 5 років від появи приступів стенокардії. Хірургічне втручання покращує прогноз.

Вагітність. Важкий аортальний стеноз є вадою, яка складно піддається лікуванню протягом вагітності. Безперечно, усі жінки з симптоматичним аортальним стенозом повинні пройти хірургічне втручання до настання вагітності. Більшість пацієток, які до вагітності не мали симптомів, добре переносять вагітність, але у незначної кількості можуть виникати симптоми серцевої недостатності, стенокардії чи синкопе. Медикаментозне лікування симптомів проблематичне і включає ліжковий режим, кисень, усунення провокуючих факторів, застосування бета-блокаторів і за наявності об'ємного перевантаження — обережне застосування діуретиків. Препарати, що знижують післянавантаження, небезпечні, оскільки на рівні клапана існує відносно фіксована обструкція. У пацієток, в яких персистує гемодинамічна нестабільність, варіантом вибору може бути черезшкірна балонна вальвулотомія, однак цю процедуру можна виконувати лише при відповідній морфології вроджено патологічного аортального клапана. Як і в разі мітрального стенозу, коли життя матері в небезпеці, розглядають можливість хірургічної заміни клапана.

XIV. АОРТАЛЬНА НЕДОСТАТНІСТЬ.

Недостатність аортального клапана або аортальна недостатність – такий вид серцевої вади, коли півмісяцеві заслінки не замикають аортальний отвір і наявна регургітація крові з аорти в лівий шлуночок під час діастолі (Рис.XIV.1.)

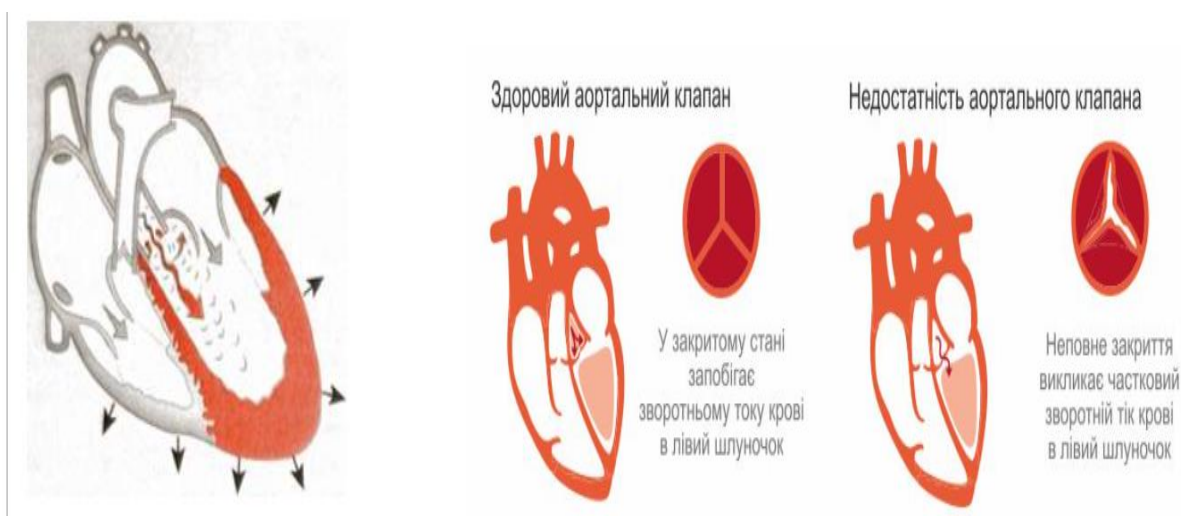


Рисунок XIV.1. Аортальна недостатність.

Патогенез. Регургітація крові з аорти в лівий шлуночок під час діастолі збільшує його діастолічне наповнення. Величини зворотного руху крові залежать від площі відкритої частини аортального отвору, градієнта тиску між аортою і лівим шлуночком під час діастолі. Кінцевий діастолічний тиск у лівому шлуночку підвищується, він гіпертрофується. Систолічний тиск в артеріях великого кола кровообігу підвищується, а діастолічний – знижується. У період компенсації хвилинний об'єм серця, тиск у лівому передсерді, легеневих капілярах відповідають нормальним показникам. Із розвитком міогенної дилатації лівого шлуночка розвивається відносна недостатність лівого венозного отвору ("мітралізація" вади), виникає застій у лівому передсерді, венах і капілярах малого кола кровообігу. Це збільшує завантаженість правого шлуночка, правого передсердя і призводить до декомпенсації вади серця – тотальної СН.

Класифікація. Стадії АН: I – повної компенсації, II – прихованої СН; III – субкомпенсації, IV – декомпенсації, V – термінальна.

Етіологія.

Ураження аортального клапана:

- Дегенеративна кальцифікація трьох- чи двохстулкового аортального клапана (зустрічається у похилому віці);
- Інфекційний ендокардит;
- Ревматичне ураження (півмісяцеві стулки спаяні в ділянці комісір, ущільнені по краям, вкорочені, можлива їх кальцифікація);
- Вроджена патологія (найчастіше двостулковий клапан).

Ураження аорти:

- Сифілітичний мезоартит (аорта дилатована, її стінки з нерівними контурами, звивисті, кальциновані);
- Хвороба Марфана;
- Диссекція висхідної аорти;
- Аневризма висхідного відділу аорти різної етіології.

Основні скарги:

- Сильні «поштовхи» серця, серцебиття, пульсація судин шиї;
- Болі за грудиною (стенокардія може бути викликана супутніми ураженнями вінцевих судин, але інколи виникає і при відсутності ішемічної хвороби серця, внаслідок зниження кінцево-діастолічного тиску і вираженої гіпертрофії лівого шлуночка);
- Задишка при фізичному навантаженні, напади серцевої астми, набряк легень (як наслідок зниження скорочувальної функції лівого шлуночка);
- Пізніше приєднуються ознаки правошлуночкової недостатності (набряки, шепатомегалія).

Самопочуття пацієнтів може тривалий час бути хорошим, так як АН компенсується посиленою роботою лівого шлуночка, іноді ваду виявляють випадково під час медичного огляду.

Основні симптоми:

1. Периферичні симптоми зумовлені об'ємним перевантаженням лівого шлуночка:

- Пульсація сонних артерій – *«танок каротид»*;
- Синхронізоване із пульсом покачування голови – *симптом Мюссе*;
- Пульсуюче звуження зіниць – *ознака Ландольфі*;
- Високий і швидкий пульс – *пульс Корригана*;
- Підвищення систолічного і зниження діастолічного артеріального тиску (140-160/20-40 мм.рт.ст.);
- *Капілярний пульс Квінке* – ритмічна зміна почервоніння і поблідніння після легкому натисканню на ніготь;
- *Симптом Дюрозьє* – систолічний шум на стегновій артерії при перетисканні проксимально від місця аускультатії;
- *Подвійний тон Траубе* (гучні подвійні тони на стегновій артерії);
- *Каротидний пульс* (швидке підвищення з раннім діастолічним зниженням (колапсом));

Пальпаторно і перкуторно: ознаки збільшення лівого шлуночка: розлитий посилений верхівковий поштовх, зміщений вліво і вниз, розширення меж відносної серцевої тупості вліво і вниз;

Аускультативно: гучний спадний діастолічний шум м'якого "дуючого" характеру, що виникає одразу після II тону, вислуховується над аортою та в точці Боткіна – Ерба і добре проводиться на верхівку серця. Краще вислуховується в положенні хворого стоячи з піднятими руками (симптом Сиротиніна – Куковерова); іноді при органічній АН на верхівці серця вислуховується пресистоличний шум Остіна-Флінта внаслідок відносного мітрального стенозу (відтиснення аортальної стулки мітрального клапана оборотним током крові під час систоли).

Інструментальні методи дослідження:

1. ЕКГ:

- ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, з діастолічним перенавантаженням,
- депресія сегмента ST,
- інверсія зубця T (при декомпенсації вади з розвитком серцевої недостатності),
- при «мітралізації» аортальної вади можуть виникати ознаки гіпертрофії лівого передсердя.

2. РГ ОГК:

- В прямій проекції форма серцевої тіні аортальна, «талія серця» підкреслена, ліва межа серцевої тіні розширена;
- Дуга лівого шлуночка подовжена, верхівка серця зміщена вниз і вліво;
- Збільшення амплітуди скорочень лівого шлуночка в поєднанні із посиленою пульсацією аорти на всьому її протязі.

3. ЕхоКГ:

- Зміна стулок аортального клапана;
- Можливе розширення кореня і/або висхідного відділу аорти;
- Систолічне тремтіння стулок АК при обстеженні в М-режимі;
- Діастолічне тремтіння передньої стулки мітрального клапана;
- При важкій формі – дилатація лівого шлуночка, сферична його форма, зниження скорочувальної здатності;
- Виявлення і оцінка потоків регургітації в доплерівському режимі (рис XIV.2);
- Діастолічна реверсія потоку в черевному відділі аорти та в грудному низхідному відділі, що реєструється за допомогою імпульсного доплера.

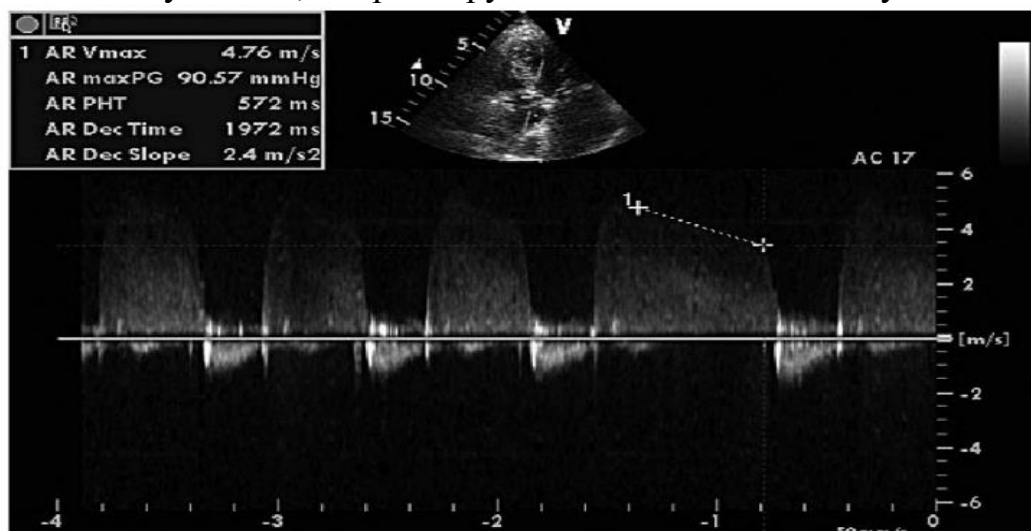


Рис. XIV.2. Режим постійно хвильового доплера. Недостатність аортального клапана, аортальна регургітація 1-2 ступінь.

Показник	Легка АН	Помірна АН	Тяжка АН
Напівкількісні критерії			
Час напівспаду градієнта тиску, мс	> 500	200–500	< 200
Ширина початкового фрагмента потоку регургітації	< 25 % ВТЛШ	25–50 % ВТЛШ	> 50 % ВТЛШ (критичний > 60 % ВТЛШ)
Vena contracta, мм	< 3	3–6	> 6
Регургітація в низхідній аорті	Немає або дуже коротка ранньодіастолічна		Голодіастолічна
Кількісні критерії			
Об'єм регургітації, мл	< 30	30–59	> 60
Фракція регургітації, %	< 30	30–49	> 50
Ефективний отвір регургітації, см ²	< 0,10	0,10–0,29	> 0,30

Рис. XIV.3. Ступені аортальної недостатності (Lancelotti P. Та співав.,2010).

Оцінка ступеню АН в залежності від довжини струменя регургітації в лівому шлуночку:

I ступінь – безпосередньо під стулками аортального клапана

II ступінь – до кінця передньої стулки мітрального клапана

III ступінь – до головок папілярних м'язів

IV ступінь – до верхівки лівого шлуночка

Оцінка вираженості аортальної регургітації при кольоровому доплер картуванні і співвідношенні до площі виносного тракту лівого шлуночка:

I ступінь (незначна регургітація) - <25%

II ступінь (помірна регургітація) – 25-45%

III ступінь (значна регіртація) – 45-65%

IV ступінь (виражена регургітація) – >65%

Діагностичні етіологічні ознаки:

1. Ревматизм: критерії гострої ревматичної лихоманки, анамнестичні дані з приводу перенесених ангін, суглобових нападів, хореї в дитинстві, поєднання аортальної недостатності з іншими вадами серця (аортальний і мітральний стеноз)

2. Дегенеративна вада серця: виявлення ознак вади у пацієнтів старше 60 років з ознаками генералізованого атеросклерозу, ЕхоКГ картина (кальциноз всієї поверхні або кінців стулок клапана).

3. Вроджена вада серця: наявність вади з раннього дитинства, ЕхоКГ картина – двостулковий клапан.

4. Інфекційний ендокардит: анамнестичні дані про тривалу лихоманку чи субфебрилітет, тромбоемболічний синдром, гепатоспленомегалію, геморагічні висипання, анемію, ЕхоКГ картина (вегетация на клапанах, перфорації, відрив стулок, формування абсцеса кореня аорти).

5. **Сифіліс:** аортальна недостатність при відсутності інших вад серця у чоловіків старше 40 років, наявність сифілісу в анамнезі, ознаки аневризми аорти, позитивні серологічні тести.

6. **Відносна аортальна недостатність:** наявність захворювань, які призводять до дилатації лівого шлуночка (ішемічна, дилатативна, алкогольна кардіоміопатія) чи аорти (аневризма аорти у пацієнтів із генералізованим атеросклерозом, синдромом Марфана, стенозом устя аорти і постстенотичним розширенням аорти).

Лікування.

1. **Незначна або помірна недостатність АК :** якщо систолічна функція не порушена і суб'єктивних симптомів немає, лікування не потрібне.

2. **Хронічна тяжка НАК:** вибір методу лікування-Рис. XIV.4.

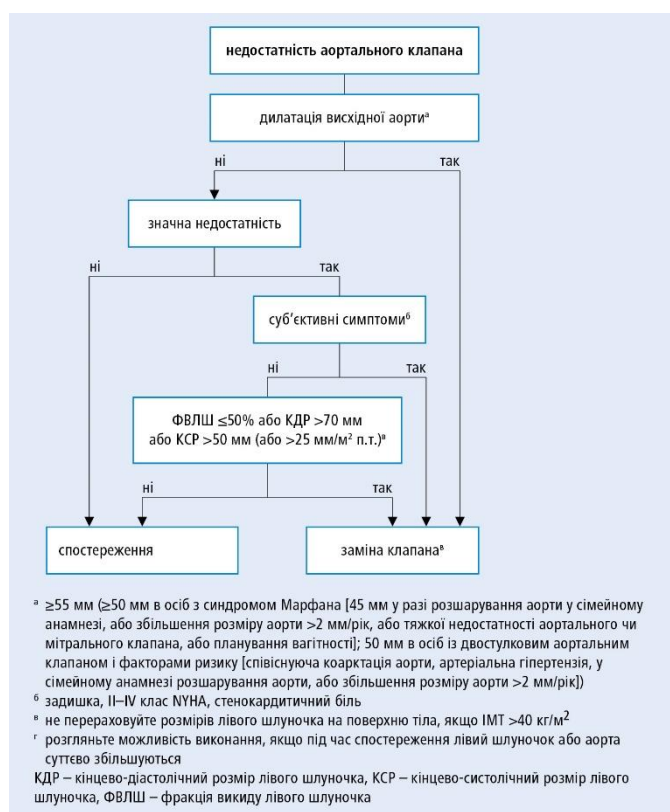


Рисунок XIV.4. Тактика при хронічній недостатності аортального клапана (на основі рекомендацій ESC і EACTS 2017, модифіковані)

3. Інвазивне лікування.

Гостра симптоматична НАК:

необхідне хірургічне лікування в ургентному порядку — заміна клапана на механічний протез або аортальний гомографт, при необхідності — в поєднанні з імплантацією протезу висхідної аорти; у деяких хворих (особливо за відсутності кальцифікації стулок клапана і наявності розширеної цибулини аорти) в якості

альтернативи заміні клапана розгляньте можливість його корекції в референційному центрі; перед операцією призначайте вазодилататори; внутрішньоаортальна контрпульсація протипоказана.

Хірургічне лікування при розширенні кореня аорти в залежності від діаметра висхідної аорти:

- ≥ 50мм у пацієнтів із синдромом Марфана;
- ≥ 45мм у пацієнтів із синдромом Марфана при наявності додаткових факторів ризику;
- ≥ 50мм у пацієнтів із двостулковим аортальним клапаном при наявності факторів ризику або коарктації аорти;
- ≥ 55мм у всіх пацієнтів з двостулковим аортальним клапаном.

Хронічна НАК: показання до операції на Рис. 2.

4. Консервативне лікування.

1. Вазодилататори (препарати — еналаприл 10–20 мг 2 × на день або квінаприл 10–20 мг/добу:1) при тяжкій недостатності у безсимптомних хворих з нормальною систолічною функцією лівого шлуночка; 2) у решти хворих, якщо операція протипоказана, або хворий не дає на неї згоди. У хворих із синдромом Марфана та розширенням висхідної аорти розгляньте доцільність призначення β-блокатора і/або блокатора рецептора ангіотензину. Профілактика інфекційного ендокардиту.

ЕхоКГ моніторинг перебігу НМК продмонстрований на рис.XIV.5.

Ступінь недостатності	Функція лівого шлуночка	Частота контрольних оглядів
незначна або помірна	ФВЛШ і розміри лівого шлуночка в нормі	щороку, ЧСЕхоКГ кожні 2 роки
тяжка	ФВЛШ і розміри лівого шлуночка в нормі	щороку ^а
	ФВЛШ і/або розміри лівого шлуночка суттєво змінились або близькі до пограничних значень (для операції)	кожні 3–6 міс. ^б
	КДР ЛШ >70 мм або КСР ЛШ >50 мм	принаймі кожні 3–6 міс. ^в

^а Перший контрольний огляд через 3–6 міс. від постановки діагнозу. Обов'язковим є проведення ретельного моніторингу щодо появи у таких хворих симптомів вади, а також моніторингу динаміки змін розмірів і функції лівого шлуночка.

^б У сумнівних випадках може допомогти визначення в крові натрійуретичного пептиду типу В (підвищення його рівня може корелювати з погіршенням функції лівого шлуночка).

^в Розгляньте показання до хірургічного лікування.

ФВЛШ — фракція викиду лівого шлуночка, КДР ЛШ — кінцеводіастолічний розмір лівого шлуночка, КСР ЛШ — кінцевосистолічний розмір лівого шлуночка, ЧСЕхоКГ — черезстравохідна ехокардіографія

Рисунок XIV.5. Ехокардіографічний моніторинг перебігу недостатності аортального клапана у хворих без суб'єктивних симптомів

Прогноз. Серед хворих із суб'єктивними симптомами, які отримують консервативне лікування, 5-річна виживаність становить 30 % при III/IV ФК NYHA і 70 % — при II ФК NYHA.

Вагітність. При відсутності клінічних проявів вади вагітність і пологи протікають без ускладнень. У випадку вираженої дилатації лівого шлуночка (по даним ЕхоКГ КСР більше 5,5см) вагітність протипоказана.

XV. СТЕНОЗ ТРИСТУЛКОВОГО КЛАПАНА

Стеноз тристулкового клапана (СТК) – вада серця, при якій є перешкода для руху крові із правого передсердя в правий шлуночок в діастолу серця (Рис. XV.1.)

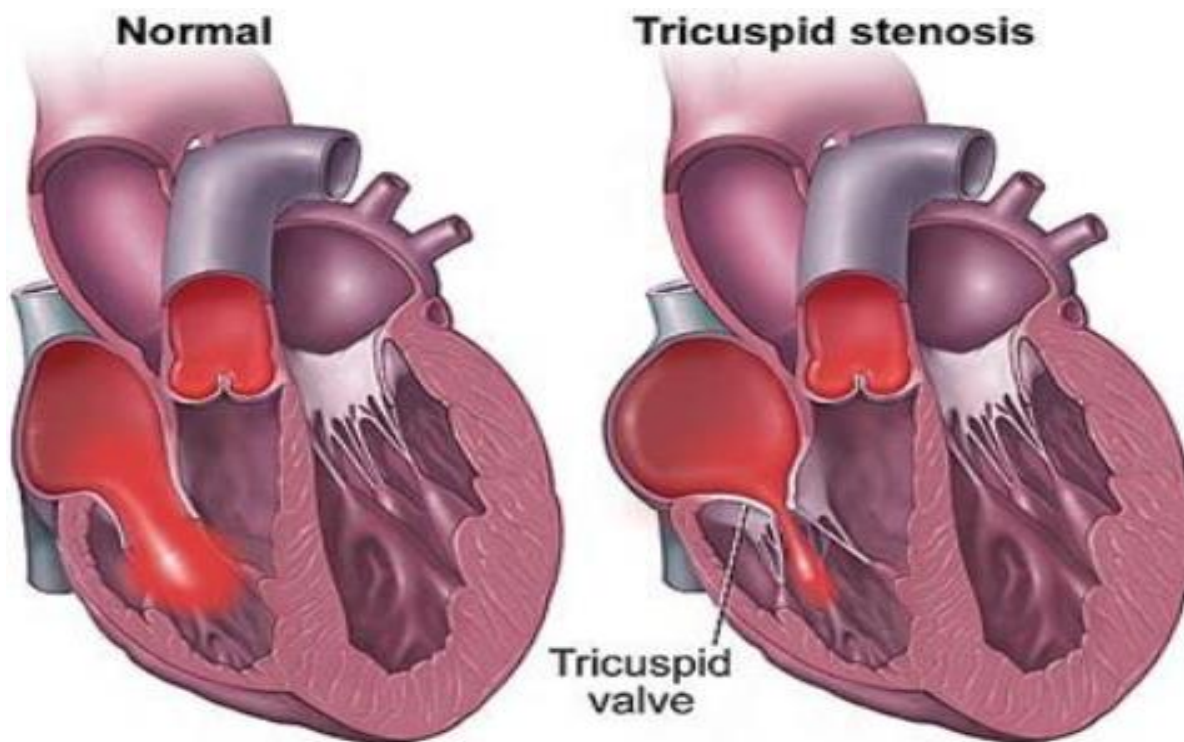


Рисунок XV.1. Стеноз тристулкового клапана.

Етіологія:

- СТК як ізольована вада серця майже не зустрічається;
- Як правило це ревматична вада серця у поєднанні із вадами мі трального та аортального клапанів;
- Карциноїдний синдром;
- Пролабуючі пухлини правого передсердя
- Рідкі вроджені вади серця.

Патогенез. При СТК звуження правого атріо-вентрикулярного отвору перешкоджає наповненню правого шлуночка, підвищується тиск в правому передсерді, у верхній і нижній порожнистих венах, виникає застій крові у великому колі кровообігу.

Основні симптоми:

- **Набухання шийних вен**
- **Збільшення печінки**
- **Набряки**
- **Асцит**
- **Ознаки збільшення правого передсердя**
- **Аускультативно:** діастолічний шум із пресистолічним підсиленням, найбільше виражений в точці аускультатії тристулкового клапана, над мечоподібним відростком, іноді по лівому краю грудини виявляють діастолічне тремтіння.

Інструментальні методи дослідження:

1. ЕКГ:

- Ознаки перевантаження правого передсердя (зубець Р у відведеннях II, III, aVF високий, гострокінцевий);
- Порушення ритму серця – миготіння і тріпотіння передсердь.

2. РГ ОГК: ознаки збільшення правого передсерця, верхньої порожнистої вени при відсутності збільшення правого шлуночка.

3. ЕхоКГ:

- Потовщені, ущільнені стулки, високої ехогенності, обмеження їх рухливості;
- При ревматичному ураженні стулки спаяні із комісурами;
- Розширення порожнини правого передсердя;
- Розширення нижньої порожнистої вени;
- Турбулентний стенотичний діастолічний потік на тристулковому клапані при доплер обстеження (Табл 15.1.);
- Пролабування об'ємного утворення правого передсердя.

Показник	Легкий	Помірний	Тяжкий
Середній градієнт(мм рт.ст.)	<3	3-5	>5
Середня швидкість м\с	<1	1-1,2	>1,2
Площа клапанного отвору см ²	>3	<2,5	<1,7

Табл.15.1. Оцінка стеноза тристулкового клапана по результатам доплер обстеження.

Лікування.

1. Консервативне лікування: діуретики і обмеження споживання натрію.

2. Хірургічне показане для:

- Пацієнтів із важким тристулковим стенозом, для яких проводять оперативне лікування на клапанах лівих відділів серця;
- Симптомним пацієнтам з важким тристулковим стенозом.

Найчастіше використовують біологічний протез, оскільки великий ризик тромбоемболічних ускладнень при використанні механічних протезів в тристулковій позиції.

Прогноз. Нема підрахованих даних щодо прогнозу у пацієнтів з ізольованим стенозом тристулкового клапана, оскільки ця вада найчастіше супроводжує ваду мітрального клапана. Нелікований стеноз тристулкового клапана, на зразок пасивного застою крові, веде до прогресуючої поліорганної недостатності (нирок, печінки і кишківника).

Вагітність. Вади тристулкового клапана ізольовано трапляються рідко, тому акушерська тактика визначається станом мітральної чи аортальної вади. Проте, ця патологія часто супроводжується застійними явищами у великому колі кровообігу, тому вагітність слід вважати протипоказаною.

XVI. НЕДОСТАТНІСТЬ ТРИСТУЛКОВОГО КЛАПАНА

Недостатність тристулкового клапана (НТК) – неповне змикання стулок тристулкового клапана, що призводить до поворотного току крові із порожнини правого шлуночка під час систоли в праве передсердя, і як правило комбінується з іншими вадами серця (Рис. XVI.1.)

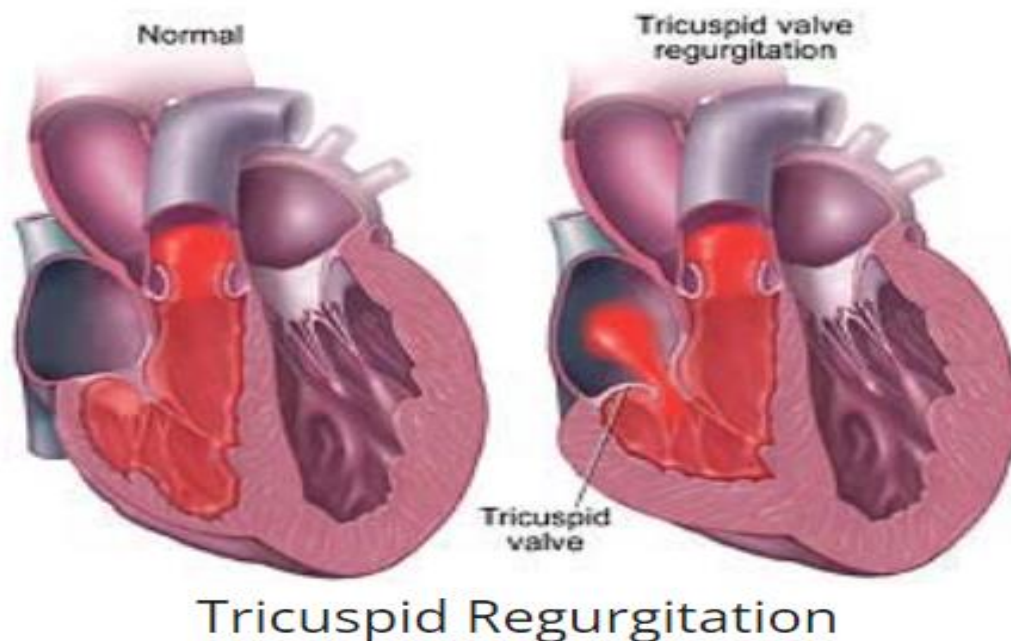


Рисунок XVI.1. Недостатність тристулкового клапана

Етіологія.

1. Первинна НТК (ущільнення, деформація, обмеження рухомості, вкорочення стулок клапана):

- ✓ Ревматизм
- ✓ Інфекційний ендокардит (частіше у наркоманів)
- ✓ Вроджені вади серця
- ✓ Карциноїдний синдром
- ✓ Травми грудної клітки

2. Вторинна НТК (розтягнення фіброзного кільця при дилатації камер серця):

- ✓ Легенева гіпертерзія.

Патогенез.

При тристулковій недостатності кров при скороченні правого шлуночка повертається у праве передсердя. Виникає перевантаження правого передсердя і правого шлуночка об'ємом (отримує звичайну кількість крові, а також ту, яка повернулася у передсердя). Перевантаження об'ємом призводить до гіпертрофії, дилатації правого шлуночка, підвищується тиск у правих відділах серця, верхній і нижній порожнистій венах, виникає застій крові у великому колі кровообігу.

Основні скарги на біль у правому підребер'ї (в результаті збільшення печінки і розтягненню її капсули) та набряки ніг.

Основні симптоми:

- Набухання у пульсація щийних вен, синхронна із артеріальним пульсом (позитивний венний пульс);
- Посилений верхівковий поштовх;
- Розширення меж серцевої тупості вправо;
- Збільшення і пульсація печінки, синхронізована із систолою шлуночків;
- Пульсація в епігастральній ділянці на вдосі (зумовлена збільшенням правого шлуночка);
- Периферичні набряки;
- Дуючий систолічний шум в основі мечоподібного відростка, що посилюється на висоті вдиху (ознака Ріверо-Корвалло – внаслідок збільшення венозного притоку до правої половини серця і ступеня регургітації), проводиться вверх і вправо, послаблюється у напрямку до верхівки серця.

Інструментальні методи дослідження:

1. **ЕКГ** – ознаки гіпертрофії правого передсердя і правого шлуночка.

2. **РГ ОГК** – ознаки збільшення правих відділів серця.

3. **ЕхоКГ:**

- Збільшення правого передсердя, іноді і правого шлуночка;
- Зміни стулок тристулкового клапана;
- Дилатація клапанного кільця;
- Дилатація нижньої порожнистої вени, її ригідність;
- Розширення печінкових вен;
- Парадоксальний рух міжшлуночкової перетинки із-за об'ємного перевантаження правого шлуночка;
- При доплер обстеженні виявляють потік і оцінюють ступінь тристулкової регургітації.

Незначну НТК виявляють у багатьох здорових людей. Систолічний тиск в легеневій артерії більше 55мм рт.ст. призводить до появи регургітації при анатомічно нормальному тристулковому клапані; систолічний тиск в легеневій артерії менше 40 мм рт.ст. може бути ознакою структурної патології клапанного апарата.

Оцінка величини тристулкової регургітації:

I ступінь – систолічний потік регургітації в ділянці прилеглий до ТК;

II ступінь - систолічний потік регургітації поширюється на $\frac{1}{3}$ порожнину правого передсердя

III ступінь - систолічний потік регургітації поширюється на $\frac{1}{2}$ порожнини правого передсердя

IV ступінь - систолічний потік регургітації поширюється більше ніж на $\frac{1}{2}$ порожнини правого передсердя.

Лікування.

НТК, співіснуюча з вадою лівих відділів серця:

- 1) корекція самого мітрального стенозу може суттєво знизити ступінь функціональної НТК;
- 2) у хворих, яким проводять хірургічне втручання на клапані лівих відділів серця — хірургічна корекція тристулкового клапана → рекомендується при

наявності первинної помірно-вираженої НТК; розгляньте показання до операції у випадку тяжкої первинної або вторинної НТК, а також при вторинній, легкій або помірно-вираженій НТК з розширеним фіброзним кільцем серця (≥ 40 мм або > 21 мм/м²); також можна зважити її проведення навіть за відсутності розширення кільця тристулкового клапана, якщо задокументовано недавно перенесений епізод правошлуночкової серцевої недостатності;

3) у хворих із тяжкою недостатністю тристулкового клапана, які перенесли операцію на клапані лівих відділів серця, та у яких спостерігаються суб'єктивні симптоми або прогресуюча дилатація правого шлуночка чи порушення його функції, без порушення функції клапанів лівої частини серця, тяжкої дисфункції правого або лівого шлуночка та без тяжкого судинного захворювання легень → розгляньте доцільність операційного лікування.

2. Тяжка ізольована первинна НТК з суб'єктивними симптомами, без тяжкого порушення функції правого шлуночка: операція корекції клапана, а якщо вона не є можливою → заміна клапана.

3. Тяжка ізольована первинна НТК без суб'єктивних симптомів або зі слабо вираженими симптомами, але із прогресуючою дилатацією правого шлуночка або погіршенням його функції: розгляньте доцільність операційного лікування.

4. Співіснуючі порушення провідності: під час операції заміни клапана встановлення електроду для епікардіальної стимуляції.

Прогноз. Хворі зі значною НТК, незалежно від її причини, мають поганий віддалений прогноз у зв'язку з наростаючою дисфункцією правого шлуночка і застоєм крові у системних венах.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Ведення дорослих пацієнтів із вродженими вадами серця. / За ред.: Н.М. Руденко, І.Г. Лебідь. – К.: LAT&K, 2018. – 180с.
2. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца/Под ред. А.Ф. Возианова. — К.: Книга плюс, 2008. – 1168 с.: ил
3. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2 изд. – М.: Издательство БИНОМ, 2009 – 384 с.
4. Врожденные пороки сердца у взрослых : пособие для студентов лечебного факультета, врачей-кардиологов и терапевтов / А.В. Раков, Е.С. Пелеса, Н.В. Шпак. – Гродно : ГрГМУ, 2013. – 160 с.
5. Беляева Н.М., Куриленко І.В., Яворовенко О.Б., Павліченко Г.В. Особливості медико-соціальної експертизи та реабілітації при вроджених вадах серця. – Вінниця: ФОП Данилюк В.Г., 2012. – 136 с.
6. Патофизиология заболеваний сердечно-сосудистой системы / Под ред. Л. Лилли; Пер. с англ. — М.: БИНОМ. Лаборатория знаний, 2003. — 598 с,
7. Банкл, Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: Пер. с англ. / Г. Банкл. – М.: Медицина, 1980. – 312 с.
8. Мутафьян, О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О.А. Мутафьян. – СПб.: Издательский дом СПбМАПО, 2005. – 480 с.
9. Медицина за Девідсоном: принципи і практика у 3 томах. Том 2 / За редакцією Стюарта Г. Ралстона. – К.: ВСВ «Медицина», 2021 р. – 777 с.
10. Врожденные пороки сердца : справочник для врачей / под В82 ред. Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина. - Томск : STT 2009. - 286 с.
11. Пороки сердца. Руководство для практических врачей/ А.Л.Верткин, А.В.Тополянский.-Москва: Єксмо,2019.-176с.
12. Иванова М. И., Быкова Е. Г. И21 Пороки сердца: учебно-методическое пособие. — СПб.: Изд-во СЗГМУ им. И. И. Мечникова, 2014. — 48 с.
13. Приобретенные пороки сердца: митральные и аортальные : метод. указ. к практ. занятиям по пропедевтике внутр. медицины для студентов мед. фак-тов высш. мед. учеб. заведений III–IV уровня аккредитации / сост. Т. В. Ащеулова, О. Н. Ковалева, Н. А. Сафаргалина-Корнилова, Н. Н. Герасимчук. – Харьков : ХНМУ, 2016. – 28 с.
14. Невідкладні стани в клініці внутрішніх хвороб. Підручник. / За ред. акад.Г.В. Дзяка – Дн-ськ: Пороги, 2002. – 439с.
15. Внутрішня медицина: підручник для студентів вищ. мед. навч. закл. III–IV рівнів акредитації у 3 т. / К.М. Амосова, О.Я. Бабак, В.М. Зайкова [та ін.]; за ред К.М.Амосової. – К.: Медицина, 2008.
16. Мурашко В.В., Струтынський А.В. Электрокардиография: Учебн. пособие.– 7-е издание. – М.: МЕДпресс-информ, 2005. – 320с.

- 17.Передерій В.Г., Ткач С.М. Основи внутрішньої медицини. Том 2./ Підручник для студентів вищих медичних навч. закладів.- Київ., 2009. – 976с.
- 18.Руководство по кардиологии / [Лутай М.И., Братусь В.В., Викторов А.П. и др.]: под ред. В.Н. Коваленко. – К.: Морион, 2008 – 1424 с.