

**KAPITEL 13 / CHAPTER 13 ⁶⁰****CONGENITAL HEART DISEASE: X-RAY SIGNS AND BASICS OF CLINICAL AND RADIOLOGICAL DIAGNOSIS FOR SEMINARS AND PRACTICAL LESSONS (BASIC COURSE)****DOI: 10.30890/2709-2313.2025-38-03-003****Епідеміологія.**

Вроджені вади серця (ВВС) є одними з поширених порушень розвитку, вони становлять 30 % від числа всіх вад і в значній мірі визначають перинатальну смертність. За даними ВООЗ, серед новонароджених кількість дітей з вродженими вадами серця становить близько 1 %. В Україні щорічно народжується 4,5–6 тис. дітей з патологією серця. Надзвичайно важливими є своєчасна діагностика цієї патології і проведення відповідної хірургічної корекції. Якщо остання не проводиться, то на 1 році життя помирає близько 55 % дітей з вродженими вадами серця, а до 5-річного віку – 85 %. Отже, тяжкий перебіг захворювання, виникнення незворотних ускладнень, що інвалідизують дитину, висока смертність визначають актуальність раннього виявлення вроджених вад серця, точної топічної діагностики й своєчасного хірургічного лікування.

Етіологія. ВВС формуються на 2–8 тижні вагітності внаслідок порушення ембріогенезу під впливом патологічних чинників. Серед причин, що зумовлюють виникнення ВВС, виділяють групу тератогенних, генетичних та мультифакторіальних. Однак строго специфічних причин саме ВВС на сьогодні встановлено небагато, серед них доведений причинно-значущий вплив вірусу краснухи, алкоголю. До інфекційних агентів відносять також групу гострих респіраторних вірусних інфекцій, епідемічний паротит, вітряну віспу. Безумовно виникнення ВВС може бути викликане радіоактивним та рентгенівським опроміненням; дією токсичних речовин (алкоголю, нікотину, медикаментів). Поряд з цим, слід брати до уваги і ту обставину, що ВВС можуть входити до

⁶⁰ *Authors: Bortnyi Mykola Oleksandrovysh*

Number of characters: 76342

Author's sheets: 1,91



патологічного симптомокомплексу хромосомних захворювань (5 %), а саме хвороби Дауна, синдрому Шерешевського–Тернера, Едвардса, Патау та генних синдромів (3 %). Решта (близько 90 % усіх УВС) зумовлені полігенно-мультифакторіальними факторами (Белоконь Н. А., 1991).

Численні наукові дослідження причин виникнення ВВС дали підстави виділити суттєві чинники ризику народження хворої дитини з ВВС. Серед них найчастіші:

1. Родинні шлюби.
2. Ендокринопатії у подружжя.
3. Вік вагітної старше 35 років, а батька – більше 45 років.
4. Обтяжений акушерський анамнез (спонтанні викидні).
5. Наявність у сім'ї 2 і більше дітей з ВВС.

6. Особливості перебігу вагітності: токсикоз першої половини, інфекційні захворювання, тератогенні впливи в першій половині, загроза переривання у другому триместрі.

Стандартний комплекс обстеження новонародженої дитини з ураженням серцево-судинної системи повинен включати:

- клінічний огляд,
- аналізи крові загальний та біохімічний,
- електрокардіограму в спокої (12 відведень),
- добове холтерівське моніторування ЕКГ,
- рентгенограму грудної клітки,
- доплер-ехокардіографії,
- МСКТ, МРТ (за показаннями).

Єдиної визнаної класифікації ВВС в дітей на сьогодні не розроблено. Тільки основних видів ВВС налічується, за даними різних авторів, близько 100, але кожна вада може мати різні ступені тяжкості. Часто зустрічаються також і поєднання різних вад, найстійкіші з яких мають власні назви (всім відома, наприклад, тетрада Фалло).

Більшість ВВС має вікову хронологію клінічних проявів, що може



ускладнювати діагностику в періоді новонародженості. У перші дні життя діагностуються вади, при яких гемодинаміка порушується вже на ранніх етапах плацентарного кровообігу – атрезія клапанних отворів, недорозвинення відділів серця, критичний стеноз аорти та легеневої артерії, транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перегородкою. Інша категорія аномалій маніфестує переважно в період новонародженості, але може зустрітися і в більш старшому віці – повна транспозиція магістральних судин, загальний артеріальний стовбур, двокамерне серце та ін. Є вади, які можуть не виявити патологічних симптомів у новонародженого, наприклад, септальні дефекти. І, нарешті, є група вад, які можуть виявлятися в будь-якому віці.

Класифікація вроджених вад серця (в основі – класифікація Marder (1953))

I. За станом легеневого кровотоку:

1. Вади зі збагаченням малого кола кровообігу:

- дефект міжпередсердної перегородки;
- дефект міжшлуночкової перегородки;
- відкритий атріовентрикулярний канал;
- відкрита артеріальна протока;
- дефекти аортолегеневої перегородки.

2. Вади зі збідненням малого кола кровообігу:

- ізольований стеноз легеневої артерії;
- тетрада Фалло;
- транспозиція магістральних судин.

3. Вади з нормальним легеневим кровотоком:

- стеноз устя аорти;
- коарктація аорти.

II. За ступенем порушення гемодинаміки:

1. Без порушення.
2. З помірним порушенням.
3. З вираженим порушенням гемодинаміки.



III. За клінічним перебігом:

1. Фаза первинної адаптації.
2. Фаза відносної адаптації.
3. Фаза термінальної адаптації.

Вроджені вади зі збагаченням малого кола кровообігу

Це вади зі скиданням артеріальної крові у венозне русло на рівні порожнини серця або магістральних судин. При цьому об'єм циркулюючої крові з малого кола кровообігу збільшений.

Дефект міжшлуночкової перегородки

Дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) є однією з найбільш поширених вроджених вад серця (ВВС). Його частота коливається від 11 до 23,7% (Бураковський В. І., Іваницький А. В., 1982; Банкл Г., 1980). Вперше він описаний П. Толочиновим (1874) і Roger (1879).

Патологоанатомічні форми. Класифікація. Г. Банкл (1980) виділяє наступні варіанти ДМШП, що мають велике значення для кардіохірургів: 1) інфундибулярний - дефект перегородки із залученням надшлуночкового гребеня, 2) дефект в мембранозній частині міжшлуночкової перегородки (близько 80% усіх ДМШП), 3) дефект в області гладкої частини міжшлуночкової перегородки, може бути множинним (хвороба Толочинова - Роже), 4) дефект в трабекулярній частині міжшлуночкової перегородки; 5) відсутня або рудиментарна перегородка.

Узагальнюючи наявні дані, можна виділити два основних варіанти дефекту, що мають значення для кардіоревматологів і педіатрів: вада мембранозної і м'язової частин міжшлуночкової перегородки. Розмір дефекту варіює від 1 до 30 мм, він має різну форму (круглу, еліптичну), його краї м'які або фіброзно змінені, на них можна зустріти вегетації при ускладненні бактеріальним ендокардитом. В залежності від розмірів можна виділити 2 варіанти дефекту: великих розмірів - його величина порівнюється з діаметром аорти і невеликих або середніх розмірів - менше діаметра аорти [Molleg J., Neal W., 1981].

Окрім ДМШП відзначається гіпертрофія міокарда і дилатація порожнин



обох шлуночків, розширення стовбура легеневої артерії, іноді значні, склеротичні зміни в судинах легені. ДМШП часто поєднується з супутніми вадами серця (відкритою артеріальною протокою, коарктацією аорти, недостатністю клапанів аорти та ін.)

Гемодинаміка. У внутрішньоутробному періоді ДМШП не впливає на кровообіг. Після народження напрям скидання визначається розміром дефекту і співвідношенням загально-легеневого і загально-периферичного опору. У перші дні життя скидання може бути перехресним, але незабаром змінюється структура легених судин, падає легеневий опір, в результаті чого тиск у великому колі кровообігу набагато перевищує тиск в малому колі кровообігу. Артеріальна кров з лівого шлуночка скидається до правого, легеневої артерії, звідки повертається в ліві відділи. Тиск у правих відділах і легеневій артерії визначається величиною скидання і загальним легеним опором. У відповідь на перехід крові в легеневої артерії у 25-50% дітей виникає легенева гіпертензія, яка проходить 3 фази (Бураковський В. І. та ін., 1975).

Гіперволемічна фаза - результат невідповідності судинного русла об'ємам протікання крові; зустрічається у дітей перших місяців життя. При цьому судини легень переповнені кров'ю, але захисного рефлексу у вигляді спазму не виникає, чим і пояснюються важкий клінічний перебіг і велике скидання. Тиск в легеневій артерії може бути нормальним або помірно підвищеним, загально легеневий опір не змінений.

Спастична фаза – характеризується тим, що виникає спазм легених судин у відповідь на гіперволемію (захисний рефлекс) з підвищенням як тиску в легеневій артерії, так і легеневого опору, що сприяє зменшенню ліво-правого скидання.

Склеротична фаза – виникає внаслідок тривалого спазму і гіперволемії, які викликають незворотні склеротичні зміни в судинах легень. Існує думка, що ця фаза може виникнути відразу після народження як наслідок затриманого фетального розвитку (аномалії) судин легень, які, зберігають внутрішньоутробний стан.



Клініка. Час появи перших ознак вади визначається величиною скидання, що залежить від градієнтів тиску між правим і лівим шлуночками. Як правило, захворювання проявляється не відразу після народження, а через 1- 2 міс. Батьки звертають увагу на труднощі при годуванні: з'являється задишка, дитина робить паузи, вдихи, в результаті чого залишається голодною, стає неспокійною. Діти з ДМШП народжуються частіше з нормальною масою тіла, але незабаром починають відставати у набиранні маси тіла. Причинами гіпотрофії I-III ступеня є постійне недоїдання (аліментарний фактор) і порушення гемодинаміки (причиною є ліво-праве скидання, розвивається гіповоле́мія великого кола кровообігу). Характерна виражена пітливість (результат гіперсимпатикотонії), блідість, мармуровість шкіряного покриву з невеликим периферичним ціанозом. Слід зауважити, що ДМШП - це ВВС блідо́го типу, для нього не характерний центральний ціаноз, але у дітей перших місяців життя з властивим їм високим тиском в легеневій артерії ціаноз може з'являтися при крику, що свідчить про виникаючий у цей період вено-артеріальний скид.

Одним з провідних симптомів є задишка, за типом тахіпно́е, з участю допоміжної мускулатури. Нерідко буває нав'язливий кашель, який посилюється при зміні положення тіла. ДМЖП з великим артеріовенозним скиданням супроводжується повторними, що важко піддаються лікуванню, пневмоніями, які не дозволяють своєчасно провести хірургічне втручання.

При огляді звертає на себе увагу рано розвинутий парастернальний серцевий горб, іноді значних розмірів (груди Девіса). Верхівковий поштовх зміщений вліво, серцевий поштовх посилений, припіднятий. При пальпації визначається систолічне тремтіння в третьому-четвертому міжребер'ях ліворуч, що свідчить про скидання крові в правий шлуночок. Відсутність тремтіння при ДМШП - ознака зменшеного скидання у зв'язку з високою легеневою гіпертензією. Межі серцевої тупості розширені в обидві сторони, особливо вліво.

Велику діагностичну інформацію при цій ваді мають дані аускультатії: прослуховується грубий систолічний шум у третьому - четвертому міжребер'ях зліва (рідше в другому-третьому), тривалий при великому градієнті тиску в



шлуночках і короткий при високій легеневій гіпертензії. Одночасно на верхівці серця визначається мезосистолічний шум – що є ознакою значного ліво-правого скидання. Генез цього шуму обумовлений виникненням відносного стенозу мітрального клапана на тлі повернення великої кількості крові з легень у ліве передсердя. У деяких хворих між другим-третім міжребер'ях зліва згодом з'являється протодіастолічний шум недостатності аортальних клапанів. Він виникає внаслідок гемодинамічних порушень і пошкоджень стулок клапанів аорти струменем крові. Над легеневою артерією визначається акцентований, частіше розщеплений II тон.

У більшості випадків з перших днів або місяців життя в клінічній картині виражені ознаки тотальної серцевої недостатності: збільшення печінки, селезінки (у дітей перших років життя при декомпенсації вона збільшується одночасно з печінкою), задишка, тахікардія, набряки, застійні вологі хрипи в легенях. Хрипи особливо довго зберігаються з лівого боку ззаду (це обумовлено здавленням нижньої лівої частки легені збільшеним серцем).

Описана клінічна картина характерна для середніх і великих дефектів мембранозної частини міжшлуночкової перегородки у дітей раннього віку. У більш старшому віці основні клінічні прояви вади зберігаються, але діти починають скаржитися на біль у серці, серцебиття і, як раніше, відстають у фізичному розвитку. Стан і самопочуття багатьох дітей з віком поліпшуються, що пов'язано зі зменшенням розмірів дефекту по відношенню до зростаючого загального об'єму серця, прикриттям дефекту аортальної стулки. Недостатність кровообігу зустрічається рідше (42%), ніж у немовлят (79%) (Бураковський В. І. та ін., 1975).

При дефекті м'язової частини міжшлуночкової перегородки (хвороба Толочинова - Роже) скарг немає, клінічні прояви вади відсутні за винятком скригучого систолічного шуму середньої інтенсивності («багато галасу даремно») в четвертому-п'ятому міжребер'ї, шум не іррадіює, його інтенсивність може зменшуватися в положенні стоячи. Легенева гіпертензія не розвивається, є схильність до спонтанного закриття дефекту.



Рентгенологічна картина. При рентгенографії органів грудної клітки у хворих з невеликими розмірами ДМШП відхилення не виявляються. При значному скиданні легеневої рисунку посилення в результаті переповнення артеріального русла. Форма серця не специфічна, талія згладжена, шлуночки збільшені, може бути вибухання дуги легеневої артерії, іноді аневризматичне. Справа атріовазальний кут зміщений догори. Верхівка тіні серця може бути припіднята і інколи має неправильні окреслення.

У правому передньому косому положенні різко вибухає *conus pulmonalis*. Стовбур і обидві гілки легеневої артерії з їх внутрішньолегеневими розгалуженнями розширені. У периферичних відділах легеневої полі, навпаки, відзначається підвищена прозорість.

У лівій косій проекції визначається збільшення правого, а нерідко і лівого шлуночків, хоча часто і важко вирішити питання про те, чи є це збільшення або зсув, які обумовлені збільшенням правим шлуночком. Кьельберг зі співавторами (1954) вважали, що при дефекті міжшлуночкової перегородки зі скиданням крові зліва направо спостерігається збільшення лівого передсердя, про яке в літературі зазвичай не згадується. Слід визнати, що з точки зору гемодинаміки ознака збільшення лівого передсердя виправдана.

Катетеризація порожнин серця і ангіокардіографія показані хворим з ДМШП при серцевій недостатності та/або при ознаках легеневої гіпертензії. Якщо при зондуванні правих відділів вдається провести катетер в аорту, то діагноз дефекту стає явним. Він підтверджується також підвищеною оксигенацією венозної крові у правому шлуночку, збільшенням в ньому тиску. Абсолютну діагностичну цінність мають дані лівої вентрикулографії, яка дозволяє оцінити локалізацію і величину дефекту. Аортографія корисна всім дітям для виключення супутньої відкритої артеріальної протоки, коарктації аорти. Не діагностована відкрита артеріальна протока може привести до серйозних ускладнень під час проведення операції.

Можна виділити наступні варіанти фіналів ДМШП у дітей.

1. Спонтанне закриття дефекту, за даними J. Hoffman (1968), відбувається в



45% випадків. Невеликі дефекти закриваються, як правило, до 5-6 років. За спостереженнями Л. В. Колоскової (1976), ДМШП без легеневої гіпертензії та недостатності кровообігу в ранньому віці спонтанно закривається у 43,5% дітей, частіше до 4 років, при ускладненнях - в 13,8% випадків. Закриття ДМШП обумовлене фіброзом його країв у результаті турбулентного кровотоку, що призводить до їх спаяння або прикриттям дефекту септальною стулкою трикуспідального клапана.

2. Розвиток синдрому Ейзенменгера. Цей синдром довго вважали самостійною ВВС у вигляді ДМШП із сидячою декстропонованою аортою і високою легеневою гіпертензією.

Вперше в літературі він описаний Dalrymple у 1847 р., а потім в 1897 р. Ейзенменгером. В даний час синдром Ейзенменгера розглядається як ускладнення ДМШП з розвитком склеротичної, незворотної фази легеневої гіпертензії. У результаті високого тиску в правому шлуночку виникає вено-артеріальне скидання, у дитини з'являється ціаноз щік, губ, кінчиків пальців, спочатку малинового відтінку (ознака помірного недонасичення артеріальної крові киснем), потім синього і фіолетового. Поступово розвивається симптом «барабаних паличок» і «годинникового скла». Можуть бути носові кровотечі, серцебиття, біль в серці. Систолічний шум зникає, але є виражений акцент II тону над легеневою артерією, іноді в поєднанні з протодіастолічним шумом недостатності клапанів легеневої артерії.

Одночасно серце зменшується (зменшення скидання викликає зменшення дилатації порожнин серця та розвивається гіпертрофія міокарда), так само як і печінка (правий шлуночок розвантажується в результаті безперешкодного скидання крові в аорту). Нерідко діти перестають хворіти пневмонією. Така динаміка (зменшення шуму, серцевої недостатності, меж серця, «малинові» щоки) вводить педіатрів і батьків в оману, це розцінюється як поліпшення. В дійсності хворий стає іноперабельним.

На рентгенограмі ОГК – тінь серця зазвичай збільшена в поперечнику, має округлу форму, верхівка зазвичай закруглена і піднята над діафрагмою, серцево-



діафрагмальний кут зліва прямий або гострий. Це свідчить про вихід на лівий контур правого шлуночка. Також відзначається збіднення легеневого малюнка на периферії при його посиленні в прикореневих зонах (симптом «обрубаного дерева»), різке вибухання дуги легеневої артерії. У деяких хворих розширення стовбура легеневої артерії досягає аневризматичних розмірів.

3. Перехід ДМШП в «бліду форму» тетради Фалло. У зв'язку із турбулентністю потоку крові при скиданні через дефект виникає інфундибулярний (підклапанний) стеноз легеневої артерії, в результаті чого формується «набута» форма тетради Фалло. Клінічна картина вади змінюється: діти перестають хворіти пневмоніями, так як стеноз зменшує скидання крові, з'являється ціаноз (спочатку лише при крику, потім постійний), зменшуються розміри серця і ознаки серцевої недостатності, приєднується інший шум (шум стенозу легеневої артерії) в третьому міжребер'ї зліва, який з часом стає домінуючим, зменшується акцент II тону над легеневою артерією.

На рентгенограмі серце змінює конфігурацію (форма «черевичка»), так як западає дуга легеневої артерії, легеневий рисунок стає збідненим.

4. Слід також пам'ятати про можливість розвитку недостатності аортальних клапанів в 2 - 7% випадків цієї вади або приєднання бактеріального ендокардиту (частіше при невеликих дефектах). Середня тривалість життя хворих без лікування становить 23-27 років. Диференційну діагностику при ДМШП необхідно проводити з відкритою артеріальною протокою з одним систолічним шумом при легеневій гіпертензії, з атріовентрикулярною комунікацією, загальним артеріальним стовбуром, ізольованим стенозом легеневої артерії, недостатністю мітрального клапана, стенозом аорти.

Лікування. Найбільша летальність при значних дефектах припадає на ранній дитячий вік, понад 50 % дітей помирають у віці до року, з них $\frac{3}{4}$ – до 6 міс. У цей критичний віковий період малюк потребує прискіпливої уваги та інтенсивного лікування; у дітей, які вижили у цей період, надалі нерідко настає поліпшення. За сприятливого перебігу вади, без порушення гемодинаміки, за відсутності ознак серцевої недостатності та легеневої гіпертензії, нормального



фізичного розвитку можна утриматися від хірургічного втручання в ранньому віці. При хворобі Толочинова–Роже у 6–40 % випадків у дітей до 5–6 років спостерігається самозакриття дефекту міжшлуночкової перегородки. Показаннями до оперативної корекції в дітей перших років життя є ранній розвиток легеневої гіпертензії, рефрактерна серцева недостатність, рецидивуючі пневмонії, гіпотрофія II–III ступеня.

Останні 20 років ознаменувалися розробкою різних моделей оклюдерів, застосовуваних для ендovasкулярного лікування ДМПП, ДМШП та ВАП. Найбільше визнання отримав оклюдер, запатентований в 1994 р. американським професором Куртом Амплатцером (Kurt Amplatz). На сьогодні метод корекції вроджених вад серця за допомогою ендovasкулярної системи AMPLATZER (оклюдером зі сплаву титану та нікелю, який самостійно розкривається і центрується) вважається операцією вибору в більшості країн світу (рис. 18). Також може виконуватись раннє радикальне втручання у вигляді пластики дефекту в умовах штучного кровообігу. В дітей, оперованих у віці до 2 років, краще відбувається зворотний розвиток гіпертрофії міокарда та змін у легневих судинах, ніж у дітей більш старшого віку.

При тяжкому стані та неможливості радикальної корекції вад роблять операцію Мюллера–Альберта – звужують легеневу артерію (штучний стеноз). Через 2–3 роки потрібно проводити другий етап хірургічного лікування.

Дефект міжпередсердної перегородки

Дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП) - сполучення між передсерддями, поширена ВВС. Частота ДМПП, за даними ІССХ ім. А. Н. Бакулева, у дітей перших 3 років життя становить 2,5%, старше 3 років - 11%. Casul зі співавт. (1966) визначали його в 8-16% випадків всіх ВВС у осіб жіночої статі.

Патологоанатомічні форми. Виділяють наступні варіанти ДМПП:

1) вторинний дефект (дефект області овальної ямки - близько 60%, у гирла верхньої порожнистої вени - близько 5%, в області коронарного синуса, біля устя



нижньої порожнистої вени - близько 1% усіх випадків);

2) первинний дефект розташований в нижній третині перегородки над атріовентрикулярними клапанами, поєднується з розщепленням їх стулок (частіше мітральних) і може бути складовою частиною вродженої вади серця - відкритого атріовентрикулярного каналу (атріовентрикулярна комунікація). Даний варіант становить 26% всіх випадків ДМПП (Банкл Г., 1980);

3) відсутність перегородки між передсерддями - загальне передсердя. Первинний дефект у вигляді атріовентрикулярної комунікації переважає у дітей раннього віку, більшість їх рано помирають. До старшого віку доживають, як правило, діти з вторинним ДМПП.

Дефект може бути ізольованою ВВС або складовою частиною таких вад, як транспозиція магістральних судин, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, хвороба Ебштейна та ін. На аутопсії у дітей перших місяців життя з легеневою патологією, різними ВВС або без них можна побачити збережене відкрите овальне вікно. У більшості випадків це є компенсаторним - допомагає у розвантаженні правих відділів серця на фоні серцевої недостатності. Таку знахідку не слід відносити до ВВС. При вторинному ДМПП збільшені порожнини правих передсердя і шлуночка, ліві нормальних розмірів (виключення складають випадки, що поєднуються з недостатністю мітрального клапана). Легенева артерія розширена.

Розмір дефекту варіює від 2-4 до 15-17 мм. Якщо вторинний дефект розташовується високо то, як правило, він поєднується з аномальним дренажем однієї або двох легеневих вен у праве передсердя або верхню порожнисту вену. Первинний дефект може бути великим і маленьким, частіше комбінується з розщепленням стулки мітрального клапана; тристулковий клапан може залишитися інтактним. Ознаки легеневої гіпертензії типові для цієї різновидності ДМПП.

Гемодинаміка. При невеликому дефекті, дякуючи більш високому тиску в лівому передсерді, існує ліво-праве артеріовенозне скидання, насичена киснем кров скидається у венозне русло. Це призводить до гіперволемії малого кола



кровообігу, дилатації порожнини правого шлуночка. Однак, незважаючи на значне скидання, легенева гіпертензія зрідка розвивається у дітей з ДМПП, її частота наростає пропорційно віку.

При великих дефектах величину і напрям скиду крові визначають не стільки різний тиск в передсердях (різниця не перевищує 3 мм рт. ст.), скільки відносна розтяжність обох шлуночків під час діастолі, співвідношення кінцево-діастолічного тиску в їх порожнинах. У дітей перших місяців життя здатність обох шлуночків до розтягування визначається товщиною їх стінок, яка однакова або майже однакова, в результаті невеликого скидання вада залишається безсимптомною. Через 1-2 місяці після народження, легеневий опір спадає, відповідно зменшується гіпертрофія міокарда правого шлуночка, він робиться більш піддатливим. Системний опір збільшується, стінка лівого шлуночка товщується, здатність до діастолічного розслаблення зменшується. Ці зміни призводять до збільшення ліво-правого скидання на рівні передсердь. Через особливості скидання основне навантаження при цій ваді припадатиме на праві відділи.

Клініка. Більшість дітей з вторинним ДМПП ведуть нормальний спосіб життя, деякі займаються спортом, але при уважному огляді виявляються велика стомлюваність, задишка при фізичному навантаженні. Ціанозу не буває, а якщо він є, то слід запідозрити поєднання ДМПП з аномальним дренажем легеневих вен, хворобою Ебштейна або впадінням верхньої порожнистої вени в ліве передсердя. Виняток становлять новонароджені з ДМПП, у яких при крику іноді появляється слабкий ціаноз, який свідчить про право-ліве скидання.

Систолічне тремтіння при вторинному дефекті визначається рідко. Межі відносної серцевої тупості нормальні або розширені вправо. З роками формується серцевий горб. При аускультатії звертає на себе увагу посилений І тон в області тристулкового клапана і стійке розщеплення ІІ тону над легеневою артерією. Основною ознакою, за якою можна запідозрити ДМПП, є систолічний шум. Однак він середньої інтенсивності, не дуже грубий, без вираженої провідності, з локалізацією в другому - третьому міжребер'ї зліва від груднини,



частіше краще прослуховується у лежачої дитини, ніж в положенні стоячи. Він нагадує функціональний шум, особливо у дітей перших років життя, що сприяє пізній діагностиці вади.

Серцева недостатність по правошлуночковому типу зустрічається при вторинному дефекті нечасто, у дітей раннього віку тільки в 2% випадків, ще рідше стає причиною смерті.

Рентгенологічна картина. При рентгенологічному дослідженні ОГК легеневий рисунок і розміри серця на рентгенограмі при вторинному дефекті визначаються величиною скидання.

Тінь серця при цьому значно розширена в усіх напрямках, але більше вправо, що обумовлено розширенням переповнених кров'ю правих камер серця. Серцева талія погано виражена. Правий шлуночок нерідко настільки збільшений, що бере участь в утворенні лівого контура і верхівки серця. Розширення правого передсердя виявляється при дослідженні в передньому положенні в зміщенні догори атріовазального кута і вибуханні нижньої правої дуги тіні серця. Виділяють три ступені розширення правого передсердя: 1) помірне, якщо відстань від середньої лінії до найбільш віддаленої від неї точки правого контура складає від 50 до 70 мм, 2) різке, якщо ця відстань - від 71 до 90 мм; 3) аневризматичне, якщо вона перевищує 90 мм в прямій проекції.

У правому передньому косому положенні збільшення правого передсердя відображується у звуженні нижнього відділу ретрокардіального простору. При цьому в першу чергу розширюються більш тонкі і податливі передня та бічні стінки правого передсердя. У даній проекції також видно круглу тінь розширеної лівої гілки легеневої артерії в ортоградній її проекції (якщо кут повороту дорівнює 60-70°), яка проектується на тінь висхідної аорти.

У другому косому положенні, атріовазальний кут зміщений догори, контур правих відділів проступає уперед; іноді це проступання добре виражене у верхній половині контуру правих відділів на рівні правого передсердя.

Ліве передсердя зазвичай не змінене, а лівий шлуночок в результаті його недовантаження часто зменшений. Нерідко контур лівого шлуночка проступає



назад, але це може відбуватися за рахунок зміщення лівого шлуночка збільшеним правим шлуночком.

Дуга легеневої артерії значно вибухає по лівому контуру серцевої тіні і її краще видно в задньо-передньому косому положенні. Значно розширюються і гілки легеневої артерії, особливо в навколоренових відділах. Часто в навколореновій зоні видно ортоградні проекції розширених судин. Аорта вузька, не виражена в зв'язку зі зменшенням кровотоку.

При катетеризації порожнини серця тиск в легеневій артерії буває нормальним або помірно підвищеним. Тільки у 5% дітей із ізольованим вторинним дефектом тиск в легеневій артерії перевищує 50 мм рт. ст., тому легенева гіпертензія частіше свідчить про наявність супутніх дефектів (ДМШП, аномальний дренаж легеневих вен та ін.).

Легенева гіпертензія при ДМПП гіперволемічна, тобто обумовлена значним скиданням крові при невеликому спазмі легеневих артерій. Як правило, визначається невисокий градієнт тиску поміж правим шлуночком і легеневою артерією, який не перевищує 20-30 мм рт. ст. (функціональний стеноз легеневої артерії). Насичення крові киснем значно збільшене на рівні правого передсердя і шлуночка, що є ознакою ліво-правого скидання. Контрастну речовину для діагностики ДМПП краще вводити в легеневу артерію, і у фазі лівограми видно послідовне контрастування лівого передсердя, правого передсердя, правого шлуночка. Окрім того, таке введення контрастної речовини допомагає виключити аномальний дренаж легеневих вен.

Лікування. З віком дефект може спонтанно закритися. Якщо до 5-6-річного віку не настає спонтанного закриття дефекту, то показана консультація кардіохірурга, який визначає терміни оперативного втручання. Операція полягає в ушиванні (при невеликих дефектах) або пластиці дефекту в умовах штучного кровообігу. Результати хірургічного лікування хороші.

Відкритий атріовентрикулярний канал

Відкритий атріовентрикулярний канал, атріовентрикулярна комунікація



(ABK) - це комбінована ВВС, при якій є причинний зв'язок між передсерддями і шлуночками, обумовлений дефектом передсердної і міжшлуночкової перегородок, а також розщепленням стулок мітрального і трикуспідального клапанів. Частота АВК - 2-3% всіх вроджених вад серця і 26% випадків ДМПП. Вада зустрічається переважно у дітей перших років життя, так як через тяжкі гемодинамічні порушення більшість хворих рано помирають.

Патологоанатомічні форми. Виділяють **неповну форму АВК** - первинний дефект міжпередсердної перегородки у поєднанні з розщепленням стулки мітрального клапана, дефекту міжшлуночкової перетинки немає, і **повну форму** - єдиний канал, який включає первинний дефект міжпередсердної перегородки, задньоверхній мембранозний дефект міжшлуночкової перегородки, розташований під атріовентрикулярними клапанами, відсутність або розщеплення перегородкових стулок мітрального і трикуспідального клапанів, в результаті чого сформований єдиний атріовентрикулярний отвір. Як правило, є дилатація всіх порожнин серця, гіпертрофія міокарда, нерідко буває поєднання з іншими ВВС (коарктація аорти, вторинний ДМПП, стеноз легеневої артерії та ін.), а також позасерцеві аномалії (аспленія, поліспленія). Атріовентрикулярна комунікація спостерігається в 40-60% випадків синдрому Дауна.

Гемодинаміка. Артеріовенозне скидання крові при неповній формі АВК йде на рівні передсердь, одночасно через розщеплення стулки мітрального клапана потік крові направлений з лівого шлуночка в ліве передсердя (мітральна недостатність). При повній формі АВК шунт виникає на рівні передсердь і шлуночків в поєднанні з недостатністю мітрального клапана. Часто супроводжує недостатність клапанів легеневої артерії. У зв'язку з великим ДМПП скидання крові на рівні передсердь визначається діастолічним розслабленням шлуночків. Іноді перехід крові направлений з лівого шлуночка безпосередньо в праве передсердя (косий канал, або лівошлуночкове-правопередсердне сполучення). Величина скидання на рівні шлуночків визначається співвідношенням опорів в малому і великому колах кровообігу.

При АВК, особливо повній її формі, рано розвивається висока легенева



гіпертензія і склеротична фаза може виникнути в перші роки життя. У таких випадках настає дилатація правих камер. Супутній стеноз легеневої артерії робить ваду більш сприятливою, так як не розвивається легенева гіпертензія.

Клініка. Діагноз АВК часто ставиться в перші дні життя дитини через виражену аускультативну симптоматику. Крім того, відставання у фізичному розвитку, повторні пневмонії, зниження апетиту, стомлюваність при годуванні, ознаки серцевої недостатності у вигляді тахіпноє, тахікардії, застійних хрипів у легенях, збільшення печінки - характерні для дітей з повною формою АВК в перші дні або місяці життя. У дітей з неповною формою АВК час появи перших ознак і тяжкість стану визначаються вираженістю мітральної регургітації. При помірній недостатності мітрального клапана перебіг захворювання наближається до такого при ізольованому ДМПП, тоді як при значній регургітації стан тяжкий з перших днів.

При збільшеному серці рано розвивається серцевий горб. Систолічне тремтіння визначається в четвертому міжребер'ї та/або над верхівкою серця. Дані аускультатії відповідають наявній ваді: I тон посилений у позиції тристулкового клапана, II тон акцентований і стійко розщеплений; при легеневої гіпертензії прослуховується єдиний посилений II тон. При неповній формі АВК є два шуми: на верхівці - шум недостатності мітрального клапана, у другому-третьому міжребер'ї - шум ДМПП. Серцеву недостатність при АВК відрізняє рефрактерність до терапії.

Рентгенологічна картина. При АВК на рентгенограмі ОГК у зв'язку з вираженим порушенням гемодинаміки відзначається переповнення кров'ю артеріальних судин малого кола кровообігу і раннє виникнення легеневої артеріальної гіпертензії, внаслідок чого збільшується діаметр стовбура легеневої артерії, судин в навколокореневій зоні, а також внутрішньолегеневих розгалужень. Порушення кровообігу в малому колі настільки виражені, що іноді навіть у дітей молодшого віку можна спостерігати розвиток кардіогенного пневмофіброзу. Внаслідок скидання крові зліва-направо відзначається рівномірне збільшення всіх порожнин серця, яке виявляється у всіх проекціях



дослідження. Аорта при цьому не виражена.

Найоб'єктивнішим методом діагностики цієї вади розвитку є ангіокардіографія. Характерною ангіокардіографічною ознакою загального передсердно-шлуночкового сполучення є одночасне швидке заповнення контрастною речовиною всіх 4-х камер серця і обох магістральних судин - легеневої артерії і аорти. При цьому відзначається розширення і тривале контрастування правого передсердя, правого шлуночка і легеневої артерії; аорта не змінена.

Відкрита артеріальна (боталлова) протока

Відкрита артеріальна протока, ductus arteriosus, (боталлова протока) - судина, що з'єднує аорту і легеневу артерію, «що зберегла нормальну для плода структуру після закінчення термінів її закриття».

Цю ваду описував Гален у II столітті, але перше повідомлення належить J. Aranzio (1564). Назва дана на честь італійського лікаря Л. Боталло, який описав ваду трохи пізніше. Відкрита артеріальна протока є одним з найбільш розповсюджених ВВС, становить 10-18% всіх вад. Відкрита боталлова протока частіше зустрічається у недоношених немовлят - в 3-37% випадків, хоча надалі у них нерідко спонтанно закривається.

Патологоанатомічні форми. Відкрита артеріальна протока розташовується у верхньому відділі переднього середостіння і прикрита листком парієтальної плеври. Протока відходить від аорти на рівні лівої підключичної артерії і в більшості випадків з'єднується зі стовбуром легеневої артерії в місці її поділу на дві частини. Вона може бути ізольованою або (в 5-10%) поєднуватися з іншими ВВС (дефект міжшлуночкової перегородки, коарктація аорти, стеноз легеневої артерії та ін.), нерідко виконуючи функцію компенсуючого з'єднання при так званих дуктус-залежних вадах (атрезія легеневої артерії, крайня форма тетради Фалло, атрезія аорти тощо), при яких, якщо артеріальна протока закривається, життя у позаутробному періоді стає неможливим.

Відкрита артеріальна протока функціонує протягом кількох місяців життя у



50% дітей, народжених з масою тіла менше 1700 г; у 20% вона залишається незакритою протягом 1-2 років. Практично не закривається протока у новонароджених із синдромом гострих дихальних розладів (функціонує в 80% випадків), що значно обтяжує основне захворювання, і іноді змушує вдаватися до термінового хірургічного втручання. Протока буває довгою, вузькою і звивистою або - короткою і широкою, діаметр становить 10-15 мм в залежності від форми протоки. Г. Банкл (1980) описує різні анатомічні типи протоки: циліндричну, воронкоподібну, аневризматичну. Нерідко виявляються супутні аномалії розвитку травної, сечостатевої систем та ін.

Гемодинаміка. У період внутрішньоутробного розвитку основна кількість крові у плода з правого шлуночка надходить через артеріальну протоку в аорту. Після народження з першим вдихом легеневий опір падає і одночасно піднімається тиск в аорті, що сприяє виникненню зворотного скидання (з аорти в легеневу артерію). Високе насичення крові киснем після включення легеневого дихання викликає спазм протоки; шум зникає протягом 15-20 годин (функціональне закриття). Залишкова облітерація і перетворення протоки в артеріальну зв'язку відбуваються в період від 2 до 10 тижнів позаутробного життя. Артеріальна протока вважається аномалією, якщо за клінічними даними вона функціонує пізніше 1-2 тижнів після народження. При відкритій артеріальній протоці йде скидання оксигенованої крові з аорти в легеневу артерію, тому це вада блідого типу. Скидання з аорти відбувається і під час систоли, і в період діастолі, так як в обидві ці фази тиск у ній перевищує тиск в легеневій артерії.

Клінічна тяжкість вади визначається наступними моментами: 1) розмірами протоки; 2) кутом її відходження (більш сприятливо, якщо вона відходить від аорти під гострим кутом, гірше - якщо під тупим, оскільки це сприяє більшому скиданню), 3) величиною загальнолегеневого опору. При великому розмірі протоки значна кількість крові надходить в легеневу артерію, потім в ліві відділи, викликаючи їх об'ємне перевантаження. Крім того, тиск в аорті передається безпосередньо через протоку в легеневу артерію, що сприяє



ранньому розвитку легеневої гіпертензії. У таких випадках, якщо опір в малому колі кровообігу буде перевищувати такий у великому, виникає зворотне венозно-артеріальне скидання і з'являється ціаноз. Гемодинамічні порушення при відкритій артеріальній протоці обумовлюють розширення переважно лівих відділів серця, але при розвитку легеневої гіпертензії, особливо в її склеротичній стадії, переважають дилатація і гіпертрофія правого шлуночка.

Клініка. Відкрита артеріальна протока частіше зустрічається у дівчаток, ніж у хлопчиків (2:1-3:1). Описані сімейні випадки вади з полігенним типом успадкування. При його поєднанні з катарактою і мікроцефалією має місце синдром вродженої краснухи. Перебіг захворювання може бути різним: від безсимптомних до вкрай тяжких форм. В анамнезі звертають на себе увагу краснуха, перенесена матір'ю під час вагітності, недоношеність, повторні пневмонії. Нерідко на першому році життя розвивається гіпотрофія, характерна для дітей з вираженою серцевою недостатністю. Вкрай тяжкий стан типовий для недоношених. Діти з фетальним віком до 30 тижнів мають невеликий опір у легневих судинах і тому скидання буває значним. Боталлова протока у них не скорочується, а довго залишається великою.

У стані серцево-судинної системи при відкритій артеріальній протоці звертає на себе увагу розвиток серцевого парастернального горбу; виняток становлять випадки з невеликою протокою.

Ознакою великого лівоправого скидання через протоку є серцева недостатність, як правило, змішана (ліво- і правошлункова): стійка тахікардія, тахіпное, збільшення печінки та селезінки. Слід підкреслити, що спленомегалія у дітей перших місяців і років життя при серцевій недостатності зустрічається часто і не є в таких випадках ознакою іншої патології, наприклад сепсису.

Одним з можливих ускладнень, при відкритій артеріальній протоці, є бактеріальний ендокардит, який зустрічається в 2% випадків, частіше при невеликій протоці. Вегетації знаходять в просвіті протоки з боку легеневої артерії, тому в ній можлива емболія. Іншим ускладненням може бути розвиток аневризми протоки та її розрив. У деяких випадках це поєднується з



бактеріальним ендокардитом, тобто аневризма є мікотичною за походженням.

Рентгенологічна картина. При відкритій артеріальній протоці найбільш частою ознакою є розширення дуги легеневої артерії, ступінь якої залежить від величини скидання крові через протоку. Вибухання стовбура, як правило, поєднується з розширенням гілок легеневої артерії, особливо низхідної гілки лівої легеневої артерії і посиленням легенеvim рисунком. При вираженій гіпертензії в МКК відзначається підвищена прозорість периферичних відділів легенеvim полів, що поєднується з розширенням центральних гілок легенеvim артерій.

З боку окремих порожнин серця відзначається збільшення порожнини лівого шлуночка, обумовлене надмірною кількістю крові, що надходить з МКК в ліву половину серця. Порівняно зрідка відзначається збільшення лівого передсердя. Гіпертрофія правого шлуночка відзначається звичайно в тих випадках, коли має місце легенева гіпертензія. Однією з характерних ознак відкритої артеріальної протоки є розширення аорти, що відображає збільшення ударного об'єму лівого шлуночка.

Як правило, діагноз відкритої артеріальної протоки можна поставити з впевненістю за клінічними симптомами, і тільки в сумнівних випадках слід вдаватися до рентгенохірургічного обстеження. При зондуванні правих відділів серця про ваду буде свідчити підвищення насичення крові киснем на рівні легеневої артерії, збільшення тиску в ній. Найбільш вірогідною ознакою стає проведення катетера з легеневої артерії в аорту, коли він описує своєрідну криву у вигляді грецької літери «ф». Під час видалення катетера реєструється крива аортального, потім легеневого тиску. При аортографії видно скидання контрастованої крові з аорти в легенеvu артерію.

Лікування. Середня тривалість життя при відкритій артеріальній протоці становить 39 ± 4 роки, і лише невелика кількість хворих доживають до 50–60 років. Отже, відкрита артеріальна протока навіть невеликих розмірів призводить до передчасної смерті.

Показаннями до хірургічного лікування вади в ранньому віці є



недостатність кровообігу, яка не корегується медикаментами, гіпотрофія, прогресування легеневої гіпертензії. У недоношених немовлят з відкритою артеріальною протокою і дистрес-синдромом термінове хірургічне втручання показане при рефрактерній серцевій недостатності.

Дефекти аортолегеневої перегородки

Вада аортолегеневої перегородки обумовлює сполучення між прилеглими частинами висхідної аорти та стовбуром легеневої артерії. Інші назви: аортопульмональна септальна вада, частковий артеріальний стовбур, вада аортальної перегородки, аортолегенева фенестрація, нориця або вікно. Вада вперше описана Elliotson (1830), зустрічається зрідка. Частота вад, за клінічними даними, становить 0,3%, за результатами аутопсій - 1% (Банкл Г., 1980).

Патологоанатомічні форми. Дефект аортолегеневої перегородки являє собою круглий або овальний отвір, частіше великий (1-4 см і більше), розташований внутрішньоперикардіально, між лівою стороною висхідної аорти і правою стінкою стовбура легеневої артерії, спереду від місця відходження її правої гілки. Міжшлуночкова перегородка частіше залишається інтактною. Нормально сформовані легеневий і аортальний клапани відрізняють цю ваду від загального артеріального стовбура.

Meisner зі співавт. (1961) виділяють 4 типи дефекту аортолегеневої перегородки: 1) дефект знаходиться на 10-20 мм вище півмісяця клапанів легеневої артерії, гілки якої розташовуються нормально, дистальніше дефекту (найбільш частий варіант); 2) дефект дуже великий і доходить до дуги аорти, гілки легеневої артерії відходять від вершини дефекту; 3) дефект середніх розмірів, обидві судини розділені ближче до біфуркації легеневої артерії; 4) аортолегенева перегородка відсутня, гілки легеневої артерії відходять від задньої стінки загальної судини (зустрічається дуже зрідка). Цей варіант дає підставу деяким авторам розглядати дану ваду як різновид truncus arteriosus.

Найчастіше вада зустрічається в ізольованому вигляді, рідше поєднується з іншими ВВС (дефект міжшлуночкової перегородки, вторинний дефект



міжпередсердної перегородки, коарктація аорти, стеноз легеневої артерії та ін.) Гіпертрофія міокарда залежить від величини дефекту та стану судин малого кола кровообігу.

Гемодинаміка. Виразність гемодинамічних порушень при дефекті аортолегеневої перегородки визначається його розміром, місцем розташування, співвідношенням загальнолегеневого і загальнопериферичного опору. Під час систоли кров з висхідної аорти надходить під великим тиском безпосередньо в легеневу артерію. При цьому ліво-праве скидання, як і при відкритій артеріальній протоці, відбувається і в систолу, і в діастолу. Все це сприяє більш швидкому розвитку легеневої гіпертензії, яка відсутня лише у хворих з невеликим аортолегеневим дефектом. У зв'язку з особливостями гемодинаміки наявне об'ємне перевантаження лівого шлуночка, правий шлуночок працює на підвищений різною мірою тиск в легеневій артерії. Коли опір в малому колі кровообігу стає рівним тиску у великому, з'являється перехресне, а потім праволіве (веноартеріальне) скидання, що супроводжується ціанозом.

Клініка. У дітей раннього віку першим симптомом вади є задишка за типом тахіпноє, потім приєднуються відставання у фізичному розвитку, повторні пневмонії. Ціаноз може бути у дітей перших тижнів життя, потім у міру зниження тиску в легеневій артерії він зникає, і його поява свідчить вже про високу легеневу гіпертензію склеротичної природи, що частіше буває у дітей старшого віку і дорослих. Межі серцевої тупості розширені в обидві сторони. Над областю серця в третьому міжребер'ї зліва визначається систолічне тремтіння, яке з віком зникає - ознака легеневої гіпертензії. Шум може бути систолічним (пансистолічним) або з невеликим діастолічним компонентом і прослуховується максимально в третьому міжребер'ї зліва; класичний (машинний) систоло-діастолічний шум при дефекті аортолегеневої перегородки зустрічається в 9-15% випадків (Бураковський В. І. та ін., 1975).

Поширеним симптомом ВВС є серцева недостатність. Таким чином, при невеликому дефекті ця вада може нагадувати відкриту артеріальну протоку при великих дефектах міжшлуночкової перегородки.



Рентгенологічна картина. Тінь серця помірно або різко збільшена. Іноді можна визначити правобічну аорту, частіше при поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки. У косих проекціях видно, що серце збільшене за рахунок порожнини лівого або обох шлуночків, лівого передсердя. На рентгенограмах ОГК легеневий рисунок значно посилений у результаті переповнення артеріального русла, дуга легеневої артерії часто вибухає, посилено пульсує. При високій легеневій гіпертензії на периферії судинний малюнок збіднений.

Аортолегеневий дефект зазвичай великий, і дані катетеризації порожнини серця аналогічні таким при відкритій артеріальній протоці або дефекті міжшлуночкової перегородки. Насичення крові киснем виявляє велике ліво-праве скидання на рівні легеневої артерії. Опір в малому колі кровообігу підвищується. Велике діагностичне значення має проведення катетера з легеневої артерії в аорту, далі у висхідну її частину, праву сонну артерію. Такий хід катетера дозволяє відрізнити дефект аортолегеневої перегородки від відкритої артеріальної протоки, при якому катетер проходить в низхідну аорту, завжди описуючи характерну фігуру у вигляді літери «ф» (Бураковський В. І. та ін., 1975). При ангіокардіографії методом вибору слід вважати ретроградну аортографію через пахову артерію, під час якої контрастна речовина з висхідної аорти безпосередньо надходить у стовбур легеневої артерії над напівмісячними клапанами аорти. При високій легеневій гіпертензії можна обмежитися правобічною вентрикулографією, контрастування аорти відбувається після надходження контрасту в легеневу артерію; одночасно визначається відсутність міжшлуночкового дефекту.

Диференційну діагностику при цій ваді слід проводити з дефектом міжшлуночкової перегородки, відкритою артеріальною протокою, загальним артеріальним стовбуром.

Лікування. При великому дефекті прогноз несприятливий, тому що більшість дітей вмирають в перші місяці життя від рефрактерної серцевої недостатності або пневмонії.



Методом вибору є раннє хірургічне втручання у вигляді закриття аортолегеневого дефекту.

Вроджені вади зі збідненням малого кола кровообігу

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло належить до найбільш поширених вад серця синього типу. Вона становить 12-14% всіх ВВС і 50 - 75% синіх вад.

Патологоанатомічні форми. При класичному варіанті тетради Фалло виявляється 4 ознаки: стеноз вихідного відділу правого шлуночка на різних рівнях, дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), гіпертрофія міокарда правого шлуночка і декстропозиція аорти.

Стеноз легеневої артерії при тетраді Фалло найчастіше інфундибулярний (низький, високий і у вигляді дифузної гіпоплазії) нерідко поєднується з клапанним через двостулкову будову клапана. Крайню форму обструкції являє собою атрезія клапанів легеневої артерії. Стовбур легеневої артерії більше ніж у 2/3 випадків гіпоплазований, нерідко зустрічається гіпоплазія або стеноз її гілок. Відкрита артеріальна протока функціонує, як правило, у дітей перших місяців життя і майже завжди при атрезії клапанів легеневої артерії. Бронхіальні артерії, які здійснюють кровоток в легенях, зазвичай дилатовані.

У дітей можна виділити 3 клініко-анатомічних варіанти вади: 1) тетрада Фалло з атрезією устя легеневої артерії - крайня форма, 2) класична форма, 3) бліда форма тетради Фалло.

Гемодинаміка. Під час систоли кров надходить з обох шлуночків в аорту і в меншій кількості в легеневу артерію (в залежності від ступеня стенозу). Розташування аорти «зверху» на міжшлуночковій перегородці призводить до викиду в неї крові з правого шлуночка без перешкод, в силу чого при тетраді Фалло не розвивається правошлуночкова декомпенсація, ступінь гіпоксії і тяжкість стану хворих корелюється у залежності з величиною стенозу легеневої артерії. У результаті більшого дефекту перегородки в обох шлуночках



встановлюється рівний тиск.

У хворих з крайньою формою тетради Фалло кров з аорти надходить у мале коло кровообігу або через відкриту артеріальну протоку, або через колатералі. У випадках помірного стенозу, коли опір викиду крові в легені нижче, ніж в аорту, є ліво-праве скидання, що клінічно є блідою формою тетради Фалло.

Клініка. У дітей перших днів життя діагностуються найбільш тяжкі форми тетради Фалло. Діагноз часто встановлюється в перші 6 місяців при наявності грубого систолічного шуму, задишки, ціанозу. Ціаноз - один з головних симптомів тетради Фалло. Час його появи і вираженість визначаються ступенем стенозу легеневої артерії. Він виявляється з народження, частіше стає явним до 6-12 міс. життя у зв'язку зі збільшенням активності дитини. Майже у половини хворих на першому році життя ціаноз виражений слабо або помірно, що частково зумовлено супутньою анемією. Симптом «годинникового скла» і «барабанных паличок» з'являється в залежності від ступеня гіпоксемії на 1-2-му роках життя. Хворі з тетрадою Фалло часто сідають навпочіпки або лежать в постелі з приведеними до живота ногами, полегшуючи тим самим свій стан через зменшення венозного припливу крові до серця.

Основним симптомом тетради Фалло, що обумовлює тяжкість стану та розвиток мозкових ускладнень, є задухо-ціанотичні напади. Їх немає у дітей перших 3 місяці життя, але вони виникають у віці від 6 до 24 місяців на фоні абсолютної і релятивної анемії. Клінічна картина нападів поліморфна, інколи бувають їх еквіваленти. Виникнення нападів пов'язане із спазмом інфундібулярного відділу правого шлуночка, в результаті чого вся венозна кров поступає в аорту і викликає гіпоксію ЦНС.

Відставання в масі (гіпотрофія II-III ступеня) при тетраді Фалло зустрічається в 36,7% випадків. Для тетради Фалло характерна задуха за типом диспное - поглиблене, аритмічне дихання, менше змінюється частота дихання. Серцевий горб відсутній, так як серце невелике. Серцева недостатність не характерна для тетради Фалло, а тахікардія і задишка пов'язані з гіпоксемією. Діти з крайньою формою тетради Фалло - найбільш тяжко хворі. У них є різкий



ціаноз, задуха, тахікардія (рефрактерна до медикаментозного лікування), значне відставання в масі, малорухливість, гіпоксичні приступи, рано деформуються нігтьові фаланги. В аналізах крові у дітей з тетрадою Фалло виявляється підвищення кількості ретикулоцитів. З віком розвивається поліцитемія і поліглобулія, які сприяють збільшенню кисневої ємності крові.

Залежно від особливостей клініки у хворих раннього віку з тетрадою Фалло можна виділити 3 фази вади (Білоконь Н. А., 1971): I фаза - відносного клінічного благополуччя (від народження до 6 місяців): немає відставання у фізичному розвитку, стан цілком задовільний; II фаза – задухо-ціанотичних нападів (від 6 до 24 місяців), найбільше число мозкових ускладнень і летальних випадків, так як проходить вікова перебудова еритропоезу та становлення других компенсаторних механізмів. Одночасно збільшується гемодинамічний ефект стенозу; III фаза - перехідна, коли клінічна картина вади починає набувати рис, характерних для дітей старшого віку: наростає ціаноз, зникають напади, зменшуються задуха і тахікардія, розвиваються поліцитемія, колатералі.

Рентгенологічна картина. На рентгенограмах органів грудної клітки звертає на себе увагу збіднення судин МКК, легеневі поля підвищеної прозорості. В окремих випадках, особливо у пацієнтів більш старшого віку, судинний легеневий рисунок має безладний вид з безліччю великочарункових тіней і круглих тіней судин в ортоградній проекції. При детальному його вивченні виявляються особливості судинної мережі: не вдається простежити закономірного розгалуження артеріальних судин, легеневий рисунок складається з вузьких неправильно розташованих судинних тіней; видно сітчаста, іноді точкова його будова, яка краще диференціюється в навколореневих і базальних відділах легеневих полів.

Такий рисунок може симулювати картину повнокров'я легень, насправді він обумовлений наявністю окольного кровообігу за рахунок колатералей між бронхіальними, плевральними та легеневими судинами. У легеневих полях видно покручені, розширені судинні тіні, іноді вони утворюють сплетення. Такі зміни характерні для колатерального кровообігу артерій, що відходять від



діафрагмальної артерії. При вираженому колатеральному кровообігу тіні коренів легень мало структурні. В них диференціюються вузлуваті тіні різко розширених бронхіальних артерій.

Серце зазвичай невеликих розмірів, має форму «черевика» із закругленою і піднятою верхівкою внаслідок виходження на лівий контур правого шлуночка. Різко виражена талія серцевої тіні пов'язана з западінням, а іноді і відсутністю дуги легеневої артерії при наявності розширеної дуги аорти. Висхідна аорта розширена і дещо зміщена вправо. Збільшення правого передсердя виражається в наявності зміщеного догори атріовазального кута справа.

У правому передньому косому положенні ділянка легеневого стовбура як би западає. При наявності комбінації клапанного і інфундібулярного звужень іноді вдається виявити випинаючий контур розташованого між двома звуженнями так званого третього шлуночка. У лівому боковому положенні видно високо розташований серцевий горб, обумовлений зміщенням і деформацією груднини різко гіпертрофованим і збільшеним правим шлуночком. Аорта зміщена вперед. При праворозташованій аорті відзначається зміщення контрастованого стравоходу в передній проекції вліво. Лівий шлуночок невеликий і, як правило, зміщений дозадку правим шлуночком.

У другому косому положенні контур збільшених правих відділів серця звичайно проступає вперед. Нерідко є також збільшення серцевої тіні дозадку. Воно обумовлене відтисненням лівого шлуночка дозадку внаслідок гіпертрофії правого шлуночка і значної ротації серця. Тоді на заокругленому контурі серця, в середньому його відділі, видно круте вибухання у вигляді "капелюха" ("капелюшок Кельберга"), утворене маленьким, зміщеним доверху і дозадку лівим шлуночком. Якщо вада перебігає з клапанним звуженням легеневої артерії, то зазначається постстенотичне її розширення.

При катетеризації виявляється високий тиск в правому шлуночку, рівний системному. Градієнт тиску між правим шлуночком і легеневою артерією, низький тиск в останній, зниження насичення артеріальної крові киснем відображають ступінь стенозу. Тиск у правому передсерді частіше нормальний.



Проходження катетера з правого шлуночка в аорту є характерною ознакою тетради Фалло. Введення контрастної речовини в порожнину правого шлуночка виявляє характер стенозу, розташування і розмір дефекту, що важливо вияснити перед операцією. Аорта і легенева артерія заповнюються контрастною речовиною одночасно. При аортографії виявляються колатеральний кровоток і відкрита артеріальна протока.

Диференційну діагностику при тетрадi Фалло слід проводити з транспозицією аорти і легеневої артерії, подвійним розгалуженням магістральних судин від правого шлуночка, єдиним шлуночком, двокамерним серцем із стенозом легеневої артерії, загальним артеріальним стовбуром.

Лікування. Залежно від анатомічної структури вади, клінічних особливостей, віку оперативне втручання може бути паліативним (накладення аортолегеневого анастомозу) і радикальним (усунення стенозу і пластика міжшлуночкового дефекту). Рекомендується відразу зробити радикальну операцію. Накладення анастомозу необхідно тільки тоді, коли напади задухи і ціанозу не зникають від консервативної терапії, є відставання у фізичному розвитку або анатомічна будова вади не допускає радикальної корекції.

Тріада Фалло

Патологоанатомічні форми. Тріада Фалло - вроджена вада серця, яка супроводжується ціанозом і включає в себе три аномалії: стеноз легеневої артерії, дефект міжпередсердної перегородки і гіпертрофію правого шлуночка. Як правило (у 90% випадків), вада перебігає з клапанним або підклапанним звуженням устя легеневої артерії. Частіше спостерігається вторинний дефект міжпередсердної перегородки, рідше первинний або функціонуюче відкрите овальне вікно.

Гемодинаміка. Стеноз легеневої артерії, що перешкоджає вигнанню крові з правого шлуночка, є провідним у порушенні гемодинаміки при цій ваді серця. Підвищення систолічного тиску в правому шлуночку призводить до його ізометричної гіперфункції і гіпертрофії, яка в свою чергу призводить до



зростання діастолічного тиску. Останнє призводить до утруднення спорожнення правого передсердя, в якому, підвищується тиск. Високий тиск у правому передсерді обумовлює скидання крові в ліве передсердя через дефект міжпередсердної перегородки

Клініка. Клінічна картина тріади Фалло пов'язана зі ступенем вираженості стенозу легеневої артерії. Задишка і ціаноз з'являються при різкому звуженні устя легеневої артерії. Вони посилюються з ростом дитини і при фізичних навантаженнях.

Рентгенологічна картина. Рентгенологічна діагностика даної вади залишається складною, і тільки наявність клапанного стенозу легеневої артерії з постстенотичним розширенням її та одночасне збільшення передсердь свідчать на користь цієї вади. При тріаді Фалло зміни в легенях нагадують такі як і при ізольованому звуженні легеневої артерії. При вираженому стенозі устя легеневої артерії збільшення правих відділів серця призводить до збільшення серцевої тіні в поперечнику. Правий шлуночок при цьому стає красуєтворючим на лівому контурі серця. Постстенотичне розширення легеневої артерії зумовлено розширенням стовбура, а іноді і проксимального відділу лівої легеневої артерії. Звертає на себе увагу невідповідність між розширеним стовбуром і вузькими гілками легеневої артерії, підвищеної прозорості легeneвими полями, іноді зі збідненим легeneвим малюнком.

Лікування. Лікування тріади Фалло - хірургічне і полягає в усуненні стенозу и пластиці міжпередсердного дефекту.

Пентада Фалло

Патологоанатомічні форми. Дана вада серця характеризується поєднанням 5 ознак: стенозу отвору легеневої артерії, декстрапозиції аорти, дефекту міжшлуночкової перегородки, дефекту міжпередсердної перегородки і гіпертрофії правого шлуночка, тобто це тетрада Фалло з такою додатковою ознакою, як дефект міжпередсердної перегородки. Крупний дефект міжпередсердної перегородки спостерігається рідко. Здебільшого відзначається



незарощення овального отвору в результаті недостатнього розвитку клапана овального отвору. При пентаді Фалло є додатковий скид крові через дефект міжпередсердної перегородки.

Гемодинаміка. В залежності від напрямку скидання крові у хворого з пентадою Фалло може бути більш різко виражена артеріальна гіпоксемія (при скиданні справа наліво), ніж у хворого з тетрадою Фалло. Однак у деяких хворих скидання крові через дефект міжпередсердної перегородки відбувається зліва направо, що веде до деякого додаткового навантаження на правий шлуночок, але одночасно - до компенсації артеріальної гіпоксемії.

Клініка схожа з такою при тетраді Фалло.

Рентгенологічна картина. Рентгенологічно віддиференціювати пентаду від тетради Фалло, досить важко. Найбільш інформативними є ангіоконтрасні методики та еходоплєрокардіографія.

Лікування вади оперативне. Методи лікування такі ж самі, як при тетраді Фалло. Радикальна операція при пентаді Фалло в порівнянні з такою при тетраді Фалло ускладнена необхідністю ушивання дефекту міжпередсердної перегородки.

Ізольований стеноз легеневої артерії

Ізольований стеноз легеневої артерії (ІСЛА) відноситься до числа поширених вроджених вад серця і складає 6,8-9% усіх вад серця, однаково часто зустрічається у хлопчиків і дівчаток.

Патологоанатомічні форми. Звуження розташоване в області клапанів легеневої артерії і частіше представлено діафрагмою (утворюється в результаті злиття стулок та комісурами) з центральним або ексцентричним отвором діаметром від 1 до 10 мм. Клапанне кільце гіпоплазоване. У 20% хворих спостерігається двостулковий клапан легеневої артерії. При тяжких стенозах можливе відкладення кальцію в стулках. В інших випадках ІСЛА є результатом дисплазії стулок легеневої артерії; вони ригідні, нерухомі, різко стовщені. Вкрай зрідка зустрічаються випадки з ізольованим інфундибулярним або комбінованим



стенозом легеневої артерії, хоча невеликі прояви інфундибулярного стенозу є у багатьох хворих з клапанним звуженням. Міокард правого шлуночка, міжшлуночкової перегородки, папілярних м'язів гіпертрофовані відповідно вираженості стенозу. Порожнина правого шлуночка зменшена (рідше дилатована); збільшеною виявляється порожнина правого передсердя. Міокард правого шлуночка при вираженому стенозі ущільнений із-за дифузного кардіосклерозу. Кардіосклероз є наслідком дефіциту коронарного кровотоку, який різко зменшується в систолу, якщо систолічний тиск у правому шлуночку набагато вище, ніж в аорті і коронарних судинах. Стівбур легеневої артерії в початковій частині має постстенотичне розширення або гіпоплазований на протязі. Тристулковий клапан часто має ознаки дисплазії, що сприяє виникненню його недостатності. Аорта і лівий шлуночок не змінені.

Arvidsson і співавт. (1961) розрізняють чотири типи надклапанного стенозу легеневої артерії: 1) поодинокий або множинний стенози часткових гілок легеневої артерії, 2) стеноз в області біфуркації, 3) мембранний стеноз дистальніше клапанів легеневої артерії; 4) стеноз правої або (і) лівої легеневої артерії.

Гемодинаміка. Якщо є перешкода викиду крові з правого шлуночка, то систолічний тиск у ньому значно підвищений (до 200 мм рт. ст.). В результаті цього утворюється градієнт тиску між правим шлуночком і легеневою артерією, що забезпечує збереження серцевого викиду. У хворих з тяжкою формою ІСЛА тиск у правому передсерді підвищується, тому що значна гіпертрофія міокарда правого шлуночка призводить до підйому кінцево-діастолічного тиску в ньому через недостатність тристулкового клапана. На фоні підвищеного тиску в правому передсерді розширюється овальне вікно і виникає веноартеріальне скидання. Величина скидання визначає клінічну вираженість ціанозу (від малинового до темно-синього).

Клініка. Клінічні особливості ІСЛА цілком залежать від ступеня стенозу. При «блідих» варіантах ІСЛА діти добре розвиваються, скарги незначні і в основному зводяться до задишки при навантаженні, нерідко кінчики пальців, ніс,



щоки мають малиновий відтінок. Єдиним проявом вади служить грубий систолічний шум в другому міжребер'ї зліва біля груднини в поєднанні з послабленим II тоном (клапанний стеноз). Інтенсивність і тривалість шуму прямо пропорційна ступеню стенозу. У дітей з інфундибулярним або комбінованим стенозом прослуховується шум у третьому - четвертому міжребер'ях зліва. При «синіх» формах ІСЛА (різкий стеноз) провідними симптомами стають ціаноз, рефрактерна до лікування серцева недостатність, в тому числі гепатомегалія і набряки. Вираженість ціанозу визначається величиною праволівого (веноартеріального) скиду на рівні передсердь, з віком його інтенсивність збільшується, розвивається симптом «годинникового скла» і «барабанних паличок», задишка виникає при найменшому фізичному навантаженні, діти скаржаться на біль в області серця (дефіцит коронарного кровотоку на фоні різкої гіпертрофії міокарда правого шлуночка). При ІСЛА відстають у фізичному розвитку тільки діти з вираженою гіпоксемією. У більшості дітей утворюється правосторонній серцевий горб, посилений серцевий поштовх (признак гіпертрофії міокарда правого шлуночка).

Рентгенологічна картина. При рентгенологічному дослідженні ОГК звертає на себе увагу збіднення легеневого рисунка. Іноді при стенозі відзначається нормальний легеневий рисунок. Таке протиріччя в оцінці стану МКК при стенозі легеневої артерії пояснюється певною мірою різним контингентом пацієнтів, яких спостерігали фахівці. Слід вважати, що при невеликому або помірному ступені стенозу легеневої артерії легеневий рисунок і тіні коренів легенів можуть бути не зміненими. При тяжкому стенозі, легеневий рисунок завжди збіднений, тіні коренів легенів малоструктурні.

Розміри серця залежать від величини право-лівого скиду на рівні передсердь і вираженої недостатності тристулкового клапана: при різкому стенозі без шунта серце може бути нормальних розмірів, а при скиданні виникає кардіомегалія кулястої форми за рахунок дилатації порожнини правого передсердя. Розміри правого шлуночка, як правило, невеликі. Це пояснюється тим, що ізометрична гіперфункція правого шлуночка призводить до його концентричної гіпертрофії,



що не викликає помітного збільшення його порожнини. Гіпертрофія правого шлуночка зазвичай виявляється в правому передньому косому положенні у вигляді приближення переднього контуру серцевої тіні до грудної стінки. Ліве передсердя і лівий шлуночок при цій ваді не збільшені. Аорта зазвичай не змінена, але іноді «дзьоб аорти» може бути зменшеним, що спостерігається при тяжкому стенозі легеневої артерії. Постійною ознакою клапанного стенозу легеневої артерії, що виникає під впливом струменя крові, що викидається через звужений отвір, є постстенотичне вибухання стовбура легеневої артерії. Виразність постстенотичного розширення легеневої артерії залежить від напрямку струменя крові, що викидається з правого шлуночка.

При катетеризації порожнини серця виявляється високий систолічний тиск у правому шлуночку. Якщо катетер, незважаючи на стеноз, вдається провести в легеневу артерію, то вимірюють градієнт тиску між нею і правим шлуночком, що відображає ступінь стенозу. Ангіокардіографія виявляє невелику порожнину правого шлуночка з вираженою трабекулярністю, локалізацію та характер стенозу, стан кільця і стовбура легеневої артерії, а також її гілок, наявність шунта на рівні передсердя.

Лікування. Показаннями до хірургічного лікування ІСЛА в ранньому віці є виражений ціаноз, кардіомегалія, серцева недостатність; в інших випадках – клінічні прояви вади та градієнт тиску між правим шлуночком і легеневою артерією більше 40 мм рт. ст. При цій ВВС усунення стенозу можливе «закритим» методом (вальвулотомії з використанням доступу через шлуночок) або в умовах гіпотермії проводиться вальвулопластика доступом через легеневу артерію.

Вади з нормальним легеневим кровотоком

Коарктація аорти

Коарктація аорти є вродженим звуженням або повним перетином аорти в області перешийка її дуги, іноді в грудній або черевній частині. Частота



коарктації аорти - 6,3 - 15%. У хлопчиків ця вада зустрічається в 3-5 разів частіше, ніж у дівчаток.

Патологоанатомічні форми. Зазвичай коарктація аорти виявляється в «типовому» місці - при переході дуги аорти в низхідну, оскільки тут і в нормі є звуження (обидва відділи утворюються з різних ембріональних зачатків). За анатомічними особливостями можна виділити 3 варіанти коарктації аорти: 1) ізольована коарктація; 2) коарктація в поєднанні з відкритою артеріальною протокою: постдуктальна (розташована нижче від відкритої артеріальної протоки) і переддуктальна (артеріальна протока відходить нижче коарктації); 3) коарктація в поєднанні з іншими вродженими вадами серця (дефект міжшлуночкової і міжпередсерцевої перегородок, стеноз аорти, транспозиція магістральних судин та ін.).

Відкрита артеріальна протока виявляється більш ніж у 60% дітей першого року життя з коарктацією аорти, ізольована коарктація характерна для дітей старшого віку.

Інша класифікація коарктації: 1) «дитячий тип» - звуження (тубулярний стеноз) поєднується з відкритою артеріальною протокою; 2) «дорослий тип» - ізольована коарктація на невеликій протяжності. Нерідко знаходять двостулковий клапан аорти, деформацію мітрального клапана. Коарктація аорти може бути пов'язана з мембраною або звуженням самої аорти.

Гемодинаміка. При коарктації аорти можливі гіпертонічний (вище місця коарктації - верхня половина тулуба) і гіпотонічний (нижче звуження - черевна порожнина, нижні кінцівки) гемодинамічні режими. При постдуктальній коарктації кров з аорти під високим тиском скидається через відкриту артеріальну протоку в легеневу артерію, рано може розвиватися легенева гіпертензія. При переддуктальному варіанті напрям скидання через артеріальну протоку буде визначатися різницею тиску між легеневою артерією і низхідною аортою нижче місця коарктації; скидання може бути артеріовенозним і веноартеріальним. Останній пояснює диференційований ціаноз (він є на ногах і немає на руках) як клінічну ознаку переддуктальної коарктації. Тяжкість вади



багато в чому визначається станом колатерального кровотоку між верхньою і нижньою половинами тулуба через а. subclavia, а. intercostalis, а. interna mamaries, а. hypogastrica, а. muscular phrenic та інші судини завдяки різниці тиску між верхньою і нижньою половинами тулуба. Ці судини виглядають дилатованими, звитими, вони збільшують приплив крові від висхідної до низхідної аорти, минаючи коарктацію. Колатеральний кровотік гірше представлений при переддуктальній коарктації, ніж при постдуктальній; це пояснює більш тяжкий перебіг вади. Величина артеріальної гіпертензії визначається механічним фактором і включенням ниркового механізму (система ренін - ангіотензин - альдостерон на фоні «ішемії»).

Клініка. Клінічна картина вади серця визначається віком, анатомічними змінами, поєднанням з іншими ВВС. У дітей раннього віку коарктація аорти нерідко супроводжується явищами легенево-серцевої недостатності з перших днів життя, коли відзначаються блідість, різка задишка, можливі застійні хрипи в легенях, які імітують клініку пневмонії. Межі серця розширені переважно помірно, можуть бути значно розширеними (при поєднанні з фіброеластозом ендокарда), систолічний шум грубого тембру, різної тривалості, краще прослуховується в міжлопатковій ділянці ліворуч (місце проекції перешийка), при відкритій артеріальній протоці є систолодіастолічний шум. Діагностиці коарктації аорти допомагає визначення пульсу на руках і ногах: відсутність або різке ослаблення пульсу на стегнових артеріях і напружений пульс на артерії (в ліктьових згинах). При переддуктальній коарктації з веноартеріальним скиданням пульс на ногах буде визначатися одночасно з диференційованим ціанозом. АТ на руках у дітей з коарктацією аорти досягає високих цифр (160 - 200/80-100 мм рт. ст.), На ногах він різко знижений. Серцева недостатність бівентрикулярна.

У дітей старшого віку нерідко довго визначають «артеріальну гіпертензію неясного генезу», іноді підвищений АТ у них виявляється випадковим. Скарги в таких випадках зводяться до головного болю, носових кровотеч. У дітей завжди холодні ноги, вони схильні до «замерзання» взимку, швидко втомлюються при



навантаженні. При огляді відзначається хороший фізичний розвиток з диспропорцією м'язової системи: м'язи верхньої половини гіпертрофовані при відносній гіпотрофії м'язів тазу і нижніх кінцівок. При пальпації міжреберних артерій, для чого дитину нахиляють вниз з опущеними руками, відзначається їх підвищена пульсація. Середній артеріальний тиск на ногах буде на 50-60 мм рт. ст. нижчим, ніж на руках (в нормі співвідношення зворотнє), при нормальному ДАТ, тобто є невеликий пульсовий тиск на ногах - кардинальна ознака коарктації аорти. На руках АТ коливається від 130 до 180 мм рт. ст. і вище. Такий високий АТ може стати причиною раптового крововиливу в мозок з розвитком геміпарезу.

Рентгенологічна картина. На рентгенограмі ОГК легеневий рисунок, як і тіні коренів легень, при коарктації аорти не змінені, оскільки при даній аномалії не страждає гемодинаміка МКК. Тінь серця має аортальну форму за рахунок гіпертрофії міокарда лівого шлуночка.

Одною з прямих ознак коарктації аорти є обумовлена по лівому контуру серцевої тіні на рівні V - VI грудних хребців виїмка або карб у вигляді цифри 3, відповідна місцю звуження аорти. Верхня дуга даної фігури утворена розширеною лівої підключичної артерією, нижня - ділянкою аорти, розташованою нижче місця звуження. Тінь судинного пучка в верхньому відділі звужена. Так званий «дзьоб аорти» найчастіше сплющений. Контур низхідної аорти зазвичай постстенотично розширений, дещо вибухає, прямує вниз і досередини.

При контрастуванні стравоходу останній зміщується вправо і вперед розширеними відділами аорти вище і нижче рівня звуження. На лівому контурі стравоходу в передній проекції визначається Е-подібний виступ, відповідний зарубці на лівому контурі аорти і вказує локалізацію та протяжність звуженої ділянки аорти (симптом «зворотної трійки»). Важливою і частою ознакою коарктації аорти є узури на ребрах, обумовлені тиском на них посилено пульсуючих міжреберних артерій, що беруть участь в колатеральному кровообігу. Ці зміни визначаються на нижніх краях задніх відрізків ребер, де до



них найбільш тісно прилягають міжреберні артерії.

Найчастіше на рентгенограмі визначаються узури у вигляді напівкруглих вдавлень нижніх країв ребер, окреслені ущільненою кістковою тканиною. Дані зміни відсутні у дітей до 10 річного віку, так як для утворення зазначених змін ребер потрібен тривалий час. Найчастіше узури ребер, одиночні або множинні, утворюються на IV - VII ребрах. Рідше вони зустрічаються і на інших ребрах, але ніколи на I і на останніх двох ребрах. Зміни ребер при коарктації аорти, як правило, двосторонні, але не симетричні. Дуже рідко зміни ребер можуть зустрічатися з одного боку, звичайно з правого. Це має місце в тих випадках, коли звуження аорти локалізується вище відходження лівої сонної або лівої підключичної артерії.

Діагноз підтверджується при аортографії і катетеризації порожнини серця, де визначають місце звуження і величину градієнта між висхідною і низхідною аортою.

Лікування. У дітей перших місяців і років життя вада часто буває тяжкою, що робить необхідним хірургічне втручання в ранньому віці або у віці 6-14 років. У цьому віці навіть при відсутності скарг та помірній гіпертензії коарктація аорти служить показником до операції. При цій ваді виконують резекцію коарктації з накладенням анастомозу кінець в кінець, а при значній протяжності звуження застосовують істмопластику з лівої підключичної артерії, рідше використовують трансплантат.

Висновок. Сучасні високоінформативні методи променевої діагностики в дітей дають змогу точно скласти загальну картину вади серця, а також виявити супутню патологію, найбільш оптимально вибрати тактику лікування та оцінити результати оперативного втручання.

Своєчасно призначені і правильно проведені методи променевої діагностики у багатьох випадках сприяють найбільш ранній і точній діагностиці захворювань, тим самим зводячи до мінімуму ризику для пацієнта від оперативного втручання і лікування в цілому, забезпечуючи максимально швидке одужання і наприкінці кращу якість життя.