

© Дудник В.М., Зборовська О.О.

УДК: 616.12-007.2-053.2:616-089

Дудник В.М., Зборовська О.О.

Вінницький національний медичний університет імені М.І. Пирогова, кафедра педіатрії № 2 (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, 21018, Україна)

## ОСОБЛИВОСТІ КЛІНІЧНОГО ПЕРЕБІГУ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ У ДІТЕЙ ПІСЛЯ ОПЕРАТИВНОЇ КОРЕКЦІЇ ЗАЛЕЖНО ВІД ТИПУ ПОРУШЕННЯ ГЕМОДИНАМІКИ

**Резюме.** В даній статті досліджували особливості клінічного перебігу ВВС у дітей після оперативної корекції, залежно від типу порушення гемодинаміки. Було обстежено 184 дитини з ВВС, віком від 1 місяця до 18 років, яким була проведена радикальна корекція анатомічних дефектів. В структурі ВВС превалювали вади із збагаченням МКК - 119 дітей (64,67±3,52 %), що втричі перевищувало частоту інших типів ВВС (вади із збідненням МКК - 35 (19,02±2,89 %) дітей, ВВС із збідненням системного кровообігу - 30 (16±2,72 %) дітей). При всіх типах ВВС після оперативної корекції, доміантною клінічною ознакою була задишка, що відмічалось у 137 дітей (74,46 %), та за своєю частотою перевищувала інші симптоми від 1,76 до 15 разів. У дітей після оперативної корекції ВВС виявлялась висока частота порушень ритму та провідності - у 140 (76,08 %) обстежених хворих. Синдроми порушення провідності достовірно переважали серед інших електрокардіографічних феноменів і спостерігались у 132 (71,74 %) дітей ( $p < 0,01$ ). Аритмії частіше розвиваються при комбінованих вадах із збідненням МКК, при яких мають місце важкі гемодинамічні порушення до оперативної корекції в поєднанні з гіпоксією. Оперативна корекція ВВС є першим та основним етапом лікування дітей з ВВС, але в подальшому, ці пацієнти потребують тривалого комплексного спостереження за ними.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, діти.

### Вступ

Серед вроджених аномалій у дітей, вроджені вади серця (ВВС) є найбільш розповсюдженою аномалією. На їх долю припадає близько 25-30 % випадків. Подібна тенденція відмічається не лише в Україні, а й в інших країнах світу, а саме: в Сполучених Штатах Америки, Канаді, Японії, країнах Європи, Росії [Зиньковський, 2009; Linde, 2011].

ВВС включають близько 150 нозологічних одиниць [Зиньковський, 2009]. В країнах пострадянського простору користуються класифікаціями ВВС в основу яких покладено найбільш гемодинамічно важливі, а також клінічно маніфестні показники, а саме: характер порушення гемодинаміки в малому колі кровообігу (МКК), напрямок шунта крові, наявність ціанозу, ступінь вираженості легеневої гіпертензії, ступінь недостатності кровообігу [Мутаф'ян, 2009]. Враховуючи вищезазначене, в педіатричній практиці користуються класифікацією Marder (1957). В ній виділяють ВВС із збагаченням МКК (септальні дефекти, відкрита артеріальна протока, тотальний або частковий аномальний дренаж легеневи вен, транспозиція магістральних судин, загальний артеріальний стовбур, єдиний шлуночок серця, неповна атріоventрикулярна комунікація та інші); ВВС із збідненням МКК (стеноз легеневої артерії, тетрада Фалло, трикуспідальна атрезія, транспозиція магістральних судин із стенозом легеневої артерії, аномалія Ебштейна); ВВС із перепонкою кровотоку в велике коло кровообігу (стеноз аорти та коарктація аорти); ВВС без суттєвих порушень гемодинаміки, куди відносять декстрокордію, хворобу Толочинова-Роже, подвійна дуга аорти та інші. В структурі ВВС переважають вади із збагаченням МКК [Моїсєєнко, 2009].

Гемодинамічні розлади, гіпоксемія на фоні ВВС та наслідки оперативного втручання є основними факто-

рами, що призводять до патологічних, і часто незворотних, змін в міокарді, а саме міокардіального фіброзу. Саме ці морфологічні зміни лежать в основі найбільш частих ускладнень при ВВС - це серцева недостатність та порушення ритму [Волосовець та ін., 2008]. В дослідженнях, що були проведені раніше встановлено, що порушення серцевого ритму та провідності виявляються у 23 % дітей з ВВС до оперативної корекції, а їх частота у віддаленому післяопераційному катамнезі зростає в 2,5 рази [Гончарь, Сенаторова, 2010].

Метадослідження - визначити особливості клінічного перебігу ВВС у дітей після оперативної корекції, залежно від типу порушення гемодинаміки.

### Матеріали та методи

Було обстежено 184 дитини з ВВС, віком від 1 місяця до 18 років, яким була проведена радикальна корекція анатомічних дефектів. Критеріями включення дітей в основну групу були: 1) діти віком від 1 місяця до 18 років з ВВС після оперативної корекції; 2) діти з ВВС, у яких виконана повна реконструкція анатомічних дефектів; 3) діти з післяопераційним катамнезом більше 1 місяця. У дослідження не увійшли діти, у яких неможлива радикальна корекція вади серця. Критеріями виключення дітей з обстеження були: гострі та хронічні гнійно-запальні захворювання, наявність ревматичного та неревматичного кардиту, постміокардитичного кардіосклерозу в катамнезі; вторинні кардіоміопатії на фоні іншої соматичної патології; діти з ожирінням (індекс маси тіла  $> 30$ ); виникнення рецидиву ВВС (відновлення внутрішньосерцевих шунтів, обструкції анастомозів, рестенозування шляхів відтоку, що є показом для повторних оперативних втручань). Всім хворим проведено об'єктивного обстеження за загальноновизнаною ме-

тодікою. До лабораторних обстежень увійшли загально-клінічні та біохімічні дослідження, проведено ЕКГ.

До групи контролю увійшло 40 практично здорових дітей від 9 місяців до 18 років (середній вік  $9,44 \pm 0,71$ ), серед яких було 21 хлопчик ( $52,5 \pm 7,9$  %) та 19 дівчаток ( $47,5 \pm 7,9$  %).

Статистична обробка отриманих результатів була проведена з використанням комп'ютерної програми IBM SPSS Statistics, версія 20 (2013 р.). Для кожної групи показників вираховували середнє арифметичне (M), середнє квадратичне відхилення ( $\chi$ ), середню помилку (m). Достовірність різниці між середніми значеннями оцінювали за таблицею критеріїв Ст'юдента для непараметричних показників. Різницю вважали достовірною при  $p < 0,05$ .

### Результати. Обговорення

Нами обстежено 184 хворих дітей з ВВС після оперативної корекції у віці від 1 місяця до 18 років. Середній вік обстежених склав  $9,54 \pm 0,36$  роки. В групу спостереження увійшло 93 хлопчика ( $50,54 \pm 3,68$  % від загальної кількості обстежених дітей) та 91 дівчинка ( $49,46 \pm 3,68$  %). Розподіл обстежених дітей на віковій групі був наступним: від 1 місяця до 1 року - 7 ( $3,80 \pm 1,41$  %), від 1 до 7 років - 63 ( $34,24 \pm 3,50$  %), від 8 до 12 років - 58 ( $31,52 \pm 3,43$  %), від 13-18 років - 56 ( $30,43 \pm 3,39$  %).

Проведений аналіз структури ВВС залежно від типу порушення гемодинаміки в різних колах кровообігу. Встановлено, що в структурі прооперованих дітей з ВВС найбільш часто зустрічаються вади із збагаченням МКК - 119 дітей ( $64,67 \pm 3,52$  %), значно рідше зустрічалися вади із гіповолемією МКК - 35 дітей ( $19,02 \pm 2,89$  %) та серцеві аномалії із зменшеним кровопостачанням системного кола кровообігу - 30 дітей ( $16 \pm 2,72$  %).

Група із збагаченням МКК ( $n=119$ ) представлена шунтовими вадами із переважанням лівого шлуночка, а саме дефектом міжшлуночкової перетинки (ДМШП) - 66 дітей ( $55,46 \pm 4,56$  % від ВВС із збагаченням МКК) та з переважанням правого шлуночка при ізольованому дефекті міжпередсердної перетинки (ДМПП) - 53 дітей ( $44,54 \pm 4,56$  % від ВВС із збагаченням МКК). Група

**Таблиця 1.** Статевий розподіл дітей з вродженими вадами серця після оперативної корекції, залежно від типу порушення гемодинаміки.

Тип порушення гемодинаміки при ВВС	Всі діти з ВВС $n=184$		Хлопчики $n=93$		Дівчата $n=91$	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Збагачення МКК	119	64,67*	55	29,89	64	34,78
Збіднення МКК	35	19,02	18	9,78	17	9,24
Збіднення системного кровообігу	30	16,31	20	10,87	10	5,44

**Примітка.** \*  $p < 0,01$  - різниця вірогідна між групами дітей із різними гемодинамічними типами ВВС.

ВВС із збідненням МКК представлена вадою конотрункуса - тетрадою Фалло (ТФ) та подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка тетрадний тип (ПВМС ПШ). В останню групу увійшли діти з ВВС після оперативної корекції коарктації аорти (КА) та вродженого стенозу аорти (СА). Розподіл дітей з ВВС залежно від типу порушень гемодинаміки представлено в таблиці 1.

Встановлено, що групи обстежених дітей з ВВС після оперативної корекції представлені особами обох статей. При вадах із збагаченням МКК переважали дівчата - 64 ( $37,78$  %) дітей над хлопчиками - 55 ( $29,89$  %) дітей, при ВВС із збідненням МКК розподіл за статтю був рівномірним - 18 хлопчиків ( $9,78$  %) та 17 дівчаток ( $9,24$  %), при серцевих аномаліях із зменшенням кровопостачання системного кола переважали хлопчики - 20 ( $10,87$  %) дітей над дівчатами - 10 ( $5,44$  %).

Всі діти з групи обстежених пацієнтів спостерігались в післяопераційному періоді. Тривалість даного періоду була різною і коливалась в межах від 1 місяця до 15,3 років. Встановлено, що середній вік дітей на момент корекції ДМПП становив  $6,46 \pm 0,68$  років, ДМШП -  $4,59 \pm 0,41$  років, ТФ -  $2,55 \pm 0,42$  роки, КА -  $3,98 \pm 0,85$  років.

Для вивчення особливостей клінічного перебігу ВВС після оперативної корекції нами проведений аналіз клініко-лабораторних результатів обстеження.

У дітей з ВВС при клінічному обстеженні були виявлені симптоми загальної слабкості та швидкої втоми у

**Таблиця 2.** Основні клінічні прояви у дітей з вродженими вадами серця після оперативної корекції залежно від типу порушення гемодинаміки.

	Тип ВВС					
	Збагачення МКК, $n=119$		Збіднення МКК, $n=35$		Збіднення системного кровообігу, $n=30$	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Загальна слабкість, швидка втома	58	$48,74 \pm 4,58$	17	$48,57 \pm 8,45$	8	$26,67 \pm 8,07$
Біль в ділянці серця	41	$34,45 \pm 4,35$	12	$34,29 \pm 8,02$	5	$16,67 \pm 6,8$
Перебої в роботі серця	6	$5,04 \pm 2,01$	2	$5,71 \pm 3,92$	-	-
Відчуття серцебиття	16	$13,45 \pm 3,13$	9	$25,71 \pm 7,39$	12	$40,00 \pm 8,94$
Задихка	88	$73,95 \pm 4,02^*$	30	$85,71 \pm 5,92^*$	19	$63,33 \pm 8,80^*$
Артеріальна гіпертензія	3	$2,52 \pm 1,44$	-	-	12	$40,00 \pm 8,94$

**Примітка.** \*  $p < 0,01$  - різниця вірогідна відносно інших клінічних проявів даної групи ВВС.

**Таблиця 3.** Характеристика електрокардіографічних синдромів у дітей з вродженими вадами серця залежно від типу геодинаміки.

Електрокардіографічні синдроми		Збагачення МКК, n=119		Збіднення МКК, n=35		Збіднення системного кровообігу, n=30	
		Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%
Синдроми порушення ритму							
Номотопні порушення ритму	Синусова тахікардія	16	13,45	7	20,00	12	4,00
	Синусова брадикардія	14	11,76	5	14,29	1	3,33
Гетеротопні порушення ритму	Суправентрикулярні екстрасистоли	5	4,20	1	2,86	-	-
	Шлуночкові екстрасистоли	1	0,84	-	-	1	3,33
	Міграція водія ритму	4	3,36	1	2,86	-	-
Синдром порушення провідності							
Блокада правої ніжки п. Гіса	неповна	50	42,02	9	25,71	7	23,33
	повна	31	26,05	25	71,43*	-	-
Неповна блокада лівої ніжки п. Гіса		9	7,56	-	-	1	3,33
Синдром гіпертрофії камер серця							
Гіпертрофія правого шлуночку		22	18,49	17	48,57*	-	-
Гіпертрофія лівого шлуночку		-	-	-	-	18	60,00*

**Примітка.** \*  $p < 0,01$  - різниця вірогідна відносно показників дітей з різними гемодинамічними типами ВВС.

83 дітей (45,11 %), біль в ділянці серця - у 58 хворих (35,52 %), перебої в роботі серця - у 8 (4,35 %), відчуття серцебиття - у 37 (20,11 %) обстежених пацієнтів, симптоми задишки відмічались у 137 дітей (74,46 %), артеріальної гіпертензії - у 15 (8,15 %) хворих.

Клінічні прояви захворювання у обстежених нами пацієнтів відрізнялись залежно від типу порушення геодинаміки при ВВС (табл. 2).

Встановлено, що клінічні прояви задишки достовірно превалювали при всіх типах ВВС. Крім того, ознаки загальної слабкості та швидкої втоми, кардіалгії та перебої в роботі серця частіше зустрічались в групах із порушенням кровообігу в МКК. При ВВС із збідненням системного кровообігу переважали відчуття серцебиття та прояви артеріальної гіпертензії.

Всі діти у ході дослідження пройшли ЕКГ обстеження. Наше дослідження виявило досить високу частоту порушень ритму та провідності у дітей після оперативної корекції ВВС - 140 (76,08 %) обстежених дітей. Крім того, 123 (66,85 %) хворих мали поєднання двох та більше електрокардіографічних синдромів. Загалом, порушення ритму мали місце у 68 (36,96 %) дітей, серед них найбільш часто відмічалась синусова тахікардія - у 35 (19,02 %) пацієнтів, синусова брадикардія у 20 (10,87 %) обстежених хворих. Набагато рідше спостерігались гетеротопні порушення ритму у вигляді суправентрикулярних та шлуночкових екстрасистол - у 6 (3,26 %) та 2 (1,09 %) дітей відповідно та міграція суправентрикулярного водія ритму - 5 (2,72 %) обстежених хворих.

Синдроми порушення провідності достовірно переважали серед інших електрокардіографічних феноменів і спостерігались у 132 (71,74 %) дітей ( $p < 0,01$ ).

Найбільш часто при реєстрації електрокардіограми спостерігали уповільнення провідності по правій ніжці пучка Гіса: у 66 (35,87 %) дітей відмічалась неповна блокада, у 56 (30,43 %) повна блокада правої ніжки.

Серед інших електрокардіографічних змін нами виявлено ознаки гіпертрофії правого шлуночку - у 42 (22,83 %) хворих, гіпертрофію лівого шлуночку - у 18 (9,78 %).

В таблиці 3 представлені варіанти і частота окремих електрокардіографічних синдромів при різних типах ВВС. Так, порушення провідності по правій ніжці пучка Гіса при ТФ та ПВМС ПШ зустрічалось достовірно частіше ( $p < 0,01$ ) в порівнянні із іншими типами ВВС.

Закономірно, що гемодинамічні порушення при ВВС до операції та залишкова патологія в післяопераційному катамнезі сприяють ремоделюванню міокарда. Так гіпертрофія правого шлуночку спостерігалась у 17 (48,57%) обстежених дітей при ВВС із збідненням МКК та достовірно переважала в порівнянні з іншими типами ВВС - 22 (18,49 %) випадка при вадах із збагаченням МКК. В свою чергу, у 18 (60,00 %) дітей після корекції коарктації аорти зберігаються ознаки гіпертрофії лівого шлуночка на електрокардіограмі.

### Висновки та перспективи подальших розробок

1. В структурі ВВС превалювали вади із збагаченням МКК - 119 дітей (64,67±3,52 %), що практично втричі перевищувало частоту інших типів ВВС.

Залежно від типу геодинаміки при ВВС, встановлено переважання дівчаток при вадах із збагаченням МКК лише на 8 %, в той час при ВВС із зменшенням кровопо-

стачання системного кола хлопчиків було вдвічі більше.

2. Домінантною клінічною ознакою у дітей при всіх типах ВВС після оперативної корекції була задишка, що за своєю частотою перевищувала інші симптоми від 1,76 до 15 разів.

3. У дітей з ВВС в післяопераційному катамнезі відмічається висока частота порушень ритму та провідності (76,08 %), при чому дві третини дітей мають поєднання двох та більше електрокардіографічних феноменів. Частота синдрому порушення провідності перевищує частоту порушень ритму в 1,94 разів.

4. Аритмії частіше розвиваються при комбінованих вадах із збідненням МКК (ТФ, ПВМС ПШ), при яких ма-

ють місце важкі гемодинамічні порушення до оперативної корекції в поєднанні з гіпоксією. Так, порушення провідності по правій ніжці пучка Гіса при ВВС із збідненням МКК зустрічалось в 1,43 рази частіше в порівнянні із вадами з гіперволемією МКК та в 4,16 рази більше ніж при вадах з групи із збідненим системним кровообігом.

Перспективи подальших досліджень полягають у вивченні чинників, що призводять до морфологічних змін в міокарді та пов'язаних з ними міокардіальних порушень та клінічних проявів. Залишається нез'ясованим прогностичне значення нових біомаркерів, що відображають зміни структури та функції міокарда.

### Список літератури

- |   |   |   |
|---|---|---|
| Волосовець О.П. Педіатричні аспекти ведення дітей з природженими вадами серця / О.П. Волосовець, Г.С. Сенаторова, М.О. Гончарь. - Тернопіль: ТДМУ. - 2008. - 176 с. | Сенаторова // Международный медицинский журнал. - 2010. - № 2. - С. 27-29   | №4 (40). - С. 23-26.  |
| Гончарь М.А. Миокардиальная дисфункция у детей с аритмиями в отдаленном периоде после кардиохирургической коррекции врожденных пороков сердца / М.А. Гончарь, А.С.  | Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / М.Ф. Зиньковский. - К.: Книга плюс. - 2008. - 1168 с.   | Мутафьян О.А. Детская кардиология / О.А. Мутафьян. - ГЭОТАР-Медиа. - 2009. - 504 с.   |
|   | Моїсеєнко Р.О. Частота и структура заворужаності дітей в Україні та шляхи її зниження / Р.О. Моїсеєнко // Перинатологія та педіатрія. - 2009. - | Denise van der Linde. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide / Denise van der Linde, Elisabeth E. M. Konings, Maarten A. Slager // JACC. - 2011. - Vol. 58. - P. 2241-2247. |

**Дудник В.М., Зборовская О.А.**

### ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОЙ КОРРЕКЦИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТИПА НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

**Резюме.** В данной статье исследовали особенности клинического течения ВПС у детей после оперативной коррекции, в зависимости от типа нарушения гемодинамики. Было обследовано 184 ребенка с ВПС в возрасте от 1 месяца до 18 лет, которым была проведена радикальная коррекция анатомических дефектов. В структуре ВПС преобладали пороки с обогащением МКК - 119 детей (64,67 ± 3,52%), что в три раза превышало частоту других типов ВПС (пороки с обеднением МКК - 35 (19,02 ± 2,89%) детей, ВПС с обеднением системного кровотока - 30 (16 ± 2,72%) детей). При всех типах ВПС после оперативной коррекции, доминантным клиническим признаком была одышка, которая отмечалась у 137 детей (74,46%), и по своей частоте превышала другие симптомы от 1,76 до 15 раз. У детей после оперативной коррекции ВВС оказывалась высокая частота нарушений ритма и проводимости - в 140 (76,08%) обследованных больных. Синдромы нарушения проводимости достоверно преобладали среди других электрокардиографических феноменов и наблюдались в 132 (71,74%) детей (p<0,01). Аритмии чаще развиваются при комбинированных пороках с обеднением МКК, при которых имеют место тяжелые гемодинамические нарушения до оперативной коррекции в сочетании с гипоксией. Оперативная коррекция ВВС является первым и основным этапом лечения детей с ВПС, но в дальнейшем, эти пациенты нуждаются в длительном комплексном наблюдении за ними.

**Ключевые слова:** врожденные пороки сердца, дети.

**Dudnick V.M., Zborovskaya O.A.**

### CLINICAL FEATURES OF CONGENITAL HEART DISEASE IN CHILDREN AFTER SURGICAL CORRECTION DEPENDING ON TYPE OF HEMODYNAMIC DISORDERS

**Summary.** This article investigated the clinical course of CHD in children after surgical correction, depending on type of hemodynamic instability. 184 children with CHD in age from 1 month to 18 years who underwent radical correction of anatomical defects were examined. In the structure of the CHD prevailed enrichment of pulmonary circulation - 119 children (64,67±3,52%), which is in three times higher than the frequency of other types of CHD (depletion of the pulmonary circulation - 35 (19,02±2,89%) children CHD depletion of the systemic circulation - 30 (16±2,72%) children). For all types of CHD after surgical correction, the dominant clinical feature was dyspnea, which occurred in 137 children (74,46%), and its frequency is higher than the other symptoms from 1,76 to 15 times. In children after surgical correction of the CHD provided a high frequency of arrhythmias and conduction - 140 (76,08%) patients. Syndromes conduction abnormalities significantly prevailed among other electrocardiographic phenomenon and observed in 132 (71,74%) children (p<0,01). Arrhythmias often develop at CHD with depletion of the pulmonary circulation, in which there are severe hemodynamic abnormalities before surgical correction in conjunction with hypoxia. Operative correction of the CHD is the first and fundamental step in the treatment of children with CHD, but in the future, these patients require long-term integrated monitoring.

**Key words:** congenital heart disease, children.

Стаття надійшла до редакції 20.10.2014 р.

Дудник Вероніка Михайлівна - д.м.н., професор, завідувач кафедри педіатрії №2 Вінницького національного медичного університету імені М. І. Пирогова; +38 067 744-91-48; dudnykv@mail.ru

Зборовська Ольга Олександрівна - асистент кафедри педіатрії №2 Вінницького національного медичного університету імені М. І. Пирогова; +38 067 738-035-17