

**Беляєва Н.М., Куриленко І.В., Яворовенко О.Б.,
Павліченко Г.В.**

**ОСОБЛИВОСТІ МЕДИКО-СОЦІАЛЬНОЇ
ЕКСПЕРТИЗИ ТА РЕАБІЛІТАЦІЇ
ПРИ ВРОДЖЕНИХ ВАДАХ СЕРЦЯ**

Вінниця 2012

УДК 616.12-007-036.86

ББК 54.101

Б - 46

Беляєва Н.М., Куриленко І.В., Яворовенко О.Б., Павліченко Г.В.
Особливості медико-соціальної експертизи та реабілітації при вроджених вадах
серця. – Вінниця: ФОП Данилюк В.Г., 2012. – 136 с.

Рецензенти:

Сторожук Б.Г. – д.мед.н., професор;

Шевчук С.В. – д.мед.н.

Затверджено і рекомендовано до видання рішенням Вченої ради НДІ
реабілітації інвалідів Вінницького національного медичного університету
ім. М.І. Пирогова

ISBN 978-966-2190-98-1

В даному виданні викладені сучасні принципи медико-соціальної експертизи та реабілітації при основних вроджених вадах серця. Представлені критерії обмеження життєдіяльності, груп інвалідності, реабілітаційного потенціалу при вроджених вадах серця у дорослих, принципи медичної, професійної, трудової, соціальної реабілітації, формування індивідуальних програм реабілітації інвалідів.

Монографія розрахована на лікарів МСЕК, ЛКК, лікарів лікувальних закладів, реабілітологів, слухачів закладів післядипломної освіти, інтернів.

ISBN 978-966-2190-98-1

© Н.М. Беляєва, І.В. Куриленко,
О.Б. Яворовенко, Г.В. Павліченко, 2012.

Список скорочень

АВ – атріовентрикулярний
АГ – артеріальна гіпертензія
АС – аортальний стеноз
АТ – артеріальний тиск
ВАП – відкрита артеріальна (боталова) протока
ВВЛШ – вивідний відділ лівого шлуночка
ВВПШ – вивідний відділ правого шлуночка
ВВС – вроджені вади серця
ВЕМ – велоергометрія
ВКК – велике коло кровообігу
ВОВ – відкрите овальне вікно
ВПВ – верхня порожниста вена
ВПРТ – внутрішньопередсердна реентрітахікардія
ВТЛШ – вихідний тракт лівого шлуночка
ГПМК – гостре порушення мозкового кровообігу
ГРВІ – гострі респіраторні вірусні інфекції
ДМПШ – дефект міжпередсердної перетинки
ДМШП – дефект міжшлуночкової перетинки
ЕКГ – електрокардіографія
ЕКС – електрокардіостимулятор
ЕОС – електрична ось серця
ЕхоКГ – ехокардіографія
ЗПОС – загальний периферичний опір судин
ІЕ – інфекційний ендокардит
ІКДС – імплантований кардіо-дефібрилятор серця
ІПР – індивідуальна програма реабілітація
ІХС – ішемічна хвороба серця
КМП – кардіоміопатія
КТ – комп'ютерна томографія
КТМС – коригована транспозиція магістральних судин
ЛА – легенева артерія
ЛГ – легенева гіпертензія

ЛП – ліве передсердя
ЛШ – лівий шлуночок
МК – мітральний клапан
МКК – мале коло кровообігу
МРП – медичний реабілітаційний потенціал
МРТ – магнітно-резонансна томографія
МСЕ – медико-соціальна експертиза
НАП – незрощення артеріальної протоки
НПВ – нижня порожниста вена
ОЖД – обмеження життєдіяльності
ОЗН – обмеження здатності до навчання
ОЗП – обмеження здатності до пересування
ОЗТД – обмеження здатності до трудової діяльності
ПП – праве передсердя
ПТ РП – професійно-трудоий реабілітаційний потенціал
ПШ – правий шлуночок
РП – реабілітаційний потенціал
РПГ – реопульмонографія
СЛА – стеноз легеневої артерії
СН – серцева недостатність
СРП – соціальний реабілітаційний потенціал
СССВ – синдром слабкості синусового вузла
ТІА – транзиторна ішемічна атака
ТК – трикуспідальний клапан
ТМС – транспозиція магістральних судин
ФВ – фракція викиду
ФК – функціональний клас
ХЛС – хронічне легеневе серце
ЧСС – частота серцевих скорочень
ШК – штучний кровообіг

Вступ

Сучасний стан проблеми захворюваності по класу серцево-судинних хвороб з тенденцією збільшення ускладнених форм потребує створення сучасних, поліпшених умов проведення лікування та відновлення здоров'я хворих. Особливе місце в цій проблемі займають вроджені вади серця (ВВС).

В економічно розвинутих країнах світу частка дорослих серед усіх пацієнтів з ВВС щорічно збільшується: якщо в 1940 р. до 18-річного віку доживало 30% пацієнтів з ВВС, то в даний час – 85%.

У зв'язку з поліпшенням післяопераційної виживаності й більш якісною реабілітацією, число цих пацієнтів буде й далі неухильно зростати. Зміни вікової структури ВВС призводять до формування дорослої популяції, у якій паралельно існують пацієнти з неоперованими ВВС, повністю коригованими вадами й хірургічно модифікованою патологією. Охоплення цих людей повноцінною кардіологічною й хірургічною допомогою все більше привертає увагу лікарів у багатьох країнах світу. Хоча багато дітей і дорослих після корекції дефекту ведуть нормальне життя, вади серця можуть спричиняти відстрочені ризики, такі як: затримка розвитку та проблеми із поведінкою, певні фізичні недоліки (що може створювати проблеми для самооцінки людини та її впевненості в собі), меншу, ніж в середньому, тривалість життя (якщо вада тяжка або розвинулися такі ускладнення, як ендокардит), інвалідність.

В Україні за останні 10 років рівень дитячої інвалідності внаслідок ВВС зріс вдвічі. Згідно нашого дослідження рівень інвалідизації дорослого населення внаслідок ВВС зріс на 1/3 (2005-2009 рр.), відмічається поступове накопичення дорослих інвалідів з ВВС в суспільстві [4].

Дослідження соціального функціонування таких пацієнтів важливе з точки зору визначення соціальної недостатності та інвалідності.

Соціальна недостатність виникає в результаті порушення працездатності та відображує взаємодію та ступінь адаптації до умов зовнішнього середовища, тобто вона проявляється у тому випадку, коли щось перешкоджає виконанню функцій орієнтації, фізичної незалежності, мобільності, професійної підготовки, економічної самостійності. Інвалідність виникає при наявності обмежень життєдіяльності. Потреба в об'єктивізації експертних підходів до оцінки обмежень життєдіяльності, визначення групи інвалідності на сучасних засадах при ВВС диктується необхідністю адекватного формування програм реабілітації.

Для корекції обмежень життєдіяльності необхідно визначити заходи медичного, професійного, соціального плану.

В монографії представлені сучасні технології клініко-експертної та реабілітаційної діагностики, медико-соціальної експертизи та реабілітації при основних вроджених аномаліях серця та судин. Наукове обґрунтування та розробка принципів ґрунтується на системному аналізі результатів освідчень 393 інвалідів з ВВС в областях України та поглибленого обстеження 100 інвалідів в клініці інституту. Представлені матеріали будуть корисні в удосконаленні медико-соціальної експертизи та реабілітації при основних вроджених вадах серця у дорослих.

Розділ I

Клінічна характеристика вроджених вад серця

Вроджені вади серця відносяться до частих та важких серцево-судинних захворювань. Різноманітність ВВС велика. Описано декілька сотень різних варіантів та поєднань шлюзів, вадних сполучень між великим та малим колом кровообігу, атипових розташувань клапанів та інших складних аномалій. Більшість з них дуже рідко зустрічаються та бувають несумісними з життям. Для практичної мети увага зосереджується на найбільш розповсюджених аномаліях розвитку серця, до яких можна віднести 9-12 вад. Вони зустрічаються в будь-якому віці та в більшості випадків підлягають корекції.

Класифікації ВВС

Класифікації ВВС будуються на клінічних, анатомічних і патофізіологічних принципах. Різноманіття аномалій та відмінностей в принципах побудови призвело до появи безлічі класифікацій. Більшість з них складні, і тому рідко застосовуються в клініці. Досить широке розповсюдження отримала проста клінічна класифікація педіатра Тауссиг (1948), що базується на патофізіологічних даних. В залежності від порушень постачання киснем тканин організму вона розділила ВВС на 2 групи – «сині» та «білі», з ціанозом і без нього. При цьому деякі вади потрапили в обидві групи, оскільки на різних стадіях їх розвитку насичення крові киснем змінюється і частина «білих» вад переходить в «сині».

Практично більш зручним є розподіл хворих з ВВС в залежності від анатомічних особливостей та гемодинамічних порушень в малому колі кровообігу на 3 групи: зі збільшеним, зменшеним та нормальним легенеvim кровотоком.

1. ВВС зі збільшеним легенеvim кровотоком:
 - відкрита артеріальна протока (ВАП);
 - дефект міжпередсердної перетинки (ДМПП);
 - дефект міжшлуночкової перетинки (ДМШП);
 - АВ-канал.
2. ВВС зі зменшеним легенеvim кровотоком:
 - стеноз легеневої артерії;
 - триада, пентада, тетрада Фалло;
 - атрезія тристулкового клапана;
 - транспозиція магістральних судин (ТМС).
3. ВВС з нормальним легенеvim кровотоком:
 - стеноз гирла аорти (клапанний, надклапанний, підклапанний);
 - коарктація аорти.

При клінічному обстеженні хворого та вирішенні питання про тактику лікування доводиться брати до уваги не тільки аномалію, але й обумовлені нею всі наступні анатомічні та фізіологічні зміни. Виходячи з цього, при розгляді окремих вад потрібно враховувати комбінацію чотирьох дуже важливих факторів (Амосов Н.М., Бендет Я.А., 1983):

1. *Анатомічний характер вади* – дефекти будови серця і судин.

2. *Первинні порушення гемодинаміки, пов'язані з аномалією.*

3. *Характер і ступінь компенсаторних процесів.* Організм намагається пристосуватися і купірувати гемодинамічні розлади, викликані вродженою вадою.

4. *Порушення компенсаторних процесів.* Виникають вони внаслідок ненормальних умов роботи різних органів і систем. Сюди відносяться дегенеративні зміни міокарда різних відділів серця і стінок судин, порушення функції легень, печінки, нирок, різні вторинні захворювання (ендокардит, пневмонія) та ін.

З різних поєднань цих чотирьох компонентів складається все різноманіття клініки кожної вродженої вади серця на стадіях її розвитку, в будь-якому віці хворого. Комплексний аналіз усіх цих факторів є вирішальним при встановленні тяжкості вади та визначенні тактики лікування.

При багатьох ВВС основними є розлади гемодинаміки малого кола кровообігу. Вони можуть довго протікати приховано, не проявляючись вираженим зниженням переносимості фізичних навантажень, розладами периферичного кровообігу, хоча в цей час відбуваються глибокі прогресуючі зміни в серцево-судинній системі. У багатьох випадках навіть помірні периферичні розлади кровообігу виникають тільки на відповідних стадіях вади, коли хірургічне лікування часто вже неможливе. Тому при ВВС, на відміну від набутих, показання до операції не пов'язані з вираженістю периферичних розладів кровообігу.

1. Вроджені вади серця зі збільшеним легеневим кровотоком

Дефекти міжпередсердної перетинки (ДМПП)

Дефекти міжпередсердної перетинки складають 30% всіх випадків ВВС у дорослих. Величина і напрям скидання визначаються розміром дефекту і відносною податливістю шлуночків. У більшості дорослих правий шлуночок більш податливий, ніж лівий; внаслідок цього скидання відбувається з лівого передсердя в праве. Невелике скидання веде до помірного об'ємного перевантаження правих відділів серця, і тиск в легеневій артерії залишається нормальним. Виразність легеневої гіпертензії може бути незначною навіть при великому скиданні. Тільки в рідкісних випадках розвивається важка легенева гіпертензія, що призводить до правошлуночкової недостатності (збільшення печінки, асцит) і скидання справа наліво (ціаноз, симптом барабанних паличок, парадоксальні емболії). На відміну від дефектів міжшлуночкової перетинки, при яких значне скидання призводить до об'ємного перевантаження обох шлуночків, при ДМПП скидання менше і впливає лише на праві відділи серця

Типи:

1. Ostium secundum. 70% всіх ДМПП. Локалізуються в області овальної ямки. У жінок зустрічаються в 2-3 рази частіше, ніж у чоловіків. Можуть бути множинними і фенестрованими, іноді ДМПП мають спадковий характер, зрідка поєднуються зі стенозом клапана легеневої артерії або мітральним стенозом і синдромом Холт-Орама (ДМПП типу *ostium secundum* і гіпоплазія пальців). У 10-20% випадків дефект міжпередсердної перетинки поєднується з пролапсом мітрального клапана.

2. Ostium primum. 15% всіх ДМПП. Характеризується відсутністю тканини в нижній частині перетинки, в місці прикріплення мітрального та тристулкового клапанів, міжпередсердної і міжшлуночкової перетинки. Дефект типу *ostium primum* – складова частина АВ-каналу, зазвичай великих розмірів; іноді поєднується з аномалією впадання легеневих вен. Часто спостерігається розщеплення передньої стулки мітрального клапана, мітральна недостатність, синдром Дауна.

3. Sinus venosus. 15% всіх ДМПП. Локалізується у районі гирла верхньої порожнистої вени і синусового вузла. Нерідко поєднується з дисфункцією синусового вузла, АВ-вузловим ритмом і аномальним впадінням правих легеневих вен у верхню порожнисту вену або праве передсердя.

4. Синдром Лютембаше – поєднання ДМПП та мітрального стенозу. При даній аномалії відбувається надзвичайне утруднення надходження крові в лівий шлуночок, від чого він гіпоплазується, основна маса крові з лівого передсердя направляється в праве передсердя, що стає причиною порушення кровотоку в правій половині серця та сприяє істотній гіпертрофії правих відділів серця. Лівий шлуночок при цьому зменшений в розмірах. Легенева артерія, її гілки і конус різко розширені, аж до формування аневризми, а аорта, навпаки, стає вузькою. Даний синдром в більшій мірі спостерігається у жінок. Симптоми синдрому Лютембаше недалеко від симптомів, що виникають при ізольованому ДМПП.

Клінічна картина

1. *Ostium primum*. Зазвичай проявляється в дитинстві (задишка, втомлюваність, напади серцебиття). Як правило, важкість симптомів пропорційна величині скидання та вираженості мітральної регургітації. При великих дефектах може розвинутися серцева недостатність. Якщо мітральна недостатність незначна або помірна, то хворі можуть дожити до дорослого віку, однак до 45 років завжди є клінічні прояви вади.

2. Неускладнені ДМПП типу *ostium secundum* і *sinus venosus*. Перебіг часто безсимптомний. Симптоми включають задишку, втомлюваність і, особливо часто, інфекції органів дихання. В більшості випадків до 30 років загальний стан таких хворих залишається цілком задовільним, хоча у них нерідко виникає миготлива аритмія. Зміна напрямку скидання крові, що приводить до ціанозу і симптому барабанних паличок, зустрічається вкрай рідко.

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

I стадія – при систолічному тиску в легеневій артерії менше 40% артеріального;

II ст. – помірної гіпертензії, коли систолічний тиск в легеневій артерії складає 40-75% артеріального;

III ст. – вираженої гіпертензії, коли систолічний тиск перевищує 75% артеріального, але легенево-судинний опір нижче системного і зберігає скидання крові з аорти в легеневу артерію;

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

Фізикальні дослідження

1. Зовнішній вигляд, дослідження пульсу. При великому скиданні хворі виглядають худими, крихкими і слабкими. Пульс на периферичних артеріях нормальний. Шийні вени не змінені. При ДМПП типу *ostium secundum* іноді виявляють гіпоплазію пальців (синдром Холт-Орама).

2. Пальпація. Вибухання правого шлуночка, у другому міжребер'ї зліва іноді визначається пульсація легеневої артерії. При великому скиданні виявляється тремтіння.

3. Аускультация. Розщеплення I тону з вираженим компонентом тристулкового клапана. Виражене фіксоване розщеплення II тону (виражене – через подовження часу викиду крові з правого шлуночка; фіксоване – через те, що залежність венозного повернення від фаз дихання нівелюється скиданням з лівого передсердя). Над легеневою артерією вислуховується клацання вигнання і м'який систолічний шум. Внаслідок збільшення кровотоку через тристулковий клапан виникає низькочастотний шум діастоли.

ДМПП з легеневою гіпертензією. Набухання шийних вен. Патологічна пульсація над областю правого шлуночка, правошлуночковий діастолічний ритм галопу, посилення легеневого компоненту II тону і розщеплення II тону (може бути відсутнім). По мірі прогресування легеневої гіпертензії шуми трикуспідальної недостатності та недостатності клапана легеневої артерії стають все більш виразними. При зміні напрямку скидання (справа наліво)

з'являється ціаноз і симптом барабанних паличок.

Неінвазивні дослідження

Рентгенографія грудної клітки. Збільшення правого передсердя і правого шлуночка. Розширення легеневої артерії та її гілок і посилення легеневого судинного малюнка. При наявності мітральної недостатності – збільшення лівого передсердя. При аномальному впадінні правих легеневих вен в нижню порожнисту вену з'являється тінь у вигляді "турецької шаблі" біля межі правого передсердя.

ЕКГ:

а. ДМПП типу ostium secundum: відхилення електричної осі вправо, неповна блокада правої ніжки пучка Гіса, шлуночкові комплекси типу rSR' або rsR' в правих грудних відведеннях і подовження інтервалу PQ. При легеневої гіпертензії з'являються ознаки перевантаження правого передсердя і правого шлуночка. У літньому віці можливе відхилення електричної осі вліво.

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

в. ДМПП типу sinus venosus: нормальне положення електричної осі або відхилення її вправо, АВ-вузловий або нижньопередсердний ритм з негативним зубцем Р в III відведенні.

ЕхоКГ. Збільшення правого передсердя і правого шлуночка, парадоксальний рух міжшлуночкової перетинки. ДМПП найкраще видно з субкостального доступу. При легеневої гіпертензії – трикуспідальна недостатність та недостатність клапана легеневої артерії. При контрастуванні правих відділів серця (фізіологічний розчин енергійно струшують і вводять в/в) – ефект "негативного контрастування": мікропухирці повітря в правому передсерді витісняються струменем крові з лівого передсердя.

Діаметр ДМПП визначається як найбільший розмір протягом серцевого циклу з декількох вимірів, отриманих при субкостальному доступі по короткій та довгій осі. Дефект до 5 мм вважається невеликим, 6-10 мм – помірним, більше 10 мм – великим.

МРТ є додатковим неінвазивним способом візуалізації, якщо результати Ехо-КГ непереконливі. Можлива пряма візуалізація дефекту і легеневих вен, можуть бути виміряні обсяг і функція ПШ, також можна виконати оцінку обсягу шунта. МРТ, в основному, виконується для виключення ІХС у пацієнтів в віці або у тих хворих, у яких ця хвороба є спадковою, у яких планується хірургічне втручання, а також для оцінки реактивності у пацієнтів з вираженою легеневою артеріальною гіпертензією.

Навантажувальний тест може бути корисним для визначення здатності пацієнта переносити фізичне навантаження при розбіжності симптомів з клінічними результатами і для документування змін насичення киснем у пацієнтів з легеневою артеріальною гіпертензією. Однак, максимальний навантажувальний тест не рекомендований при ДМПП з легеневою артеріальною гіпертензією.

Інвазивні дослідження

Катетеризація серця та коронарна ангіографія показані при підозрі на

легеневу гіпертензію та ІХС, перед операцією на відкритому серці і при суперечливих клінічних даних (наприклад, нормальні результати фізикального дослідження і ЕхоКГ-ознаки ДМПП).

Співставлення легеневого кровотоку та системного (QP/QS) – еталонний показник величини скидання.

Якщо насичення крові киснем у правому передсерді на 10% вище, ніж у верхній порожнистій вені, то це вказує на ДМПП.

Ускладнення

Найбільш частим ускладненням ДМПП є:

- порушення серцевого ритму та провідності: екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія, миготлива аритмія, тріпотіння передсердь, атріовентрикулярна блокада;

- розвиток вторинного інфекційного ендокардиту;

- рецидивуючі бронхіти і пневмонії;

- схильність до тромбоемболічних ускладнень, особливо при розвитку миготливої аритмії;

- тромбоемболія легеневої артерії, рідше – тромбоемболії в інші артерії;

- важким ускладненням ДМПП є розвиток легеневої гіпертензії. Її головними клінічними проявами є ціаноз, виражена задишка при фізичному навантаженні, систолічна пульсація по лівому краю грудини (в нижніх відділах) та в епігастрії (внаслідок гіпертрофії правого шлуночка), поява ознак правошлуночкової недостатності при різко вираженій і прогресуючій легеневій гіпертензії.

Перебіг

Природний перебіг і прогноз при ДМПП визначаються величиною дефекту і розвитком ускладнень. ДМПП невеликого діаметру та неускладнені мають задовільний прогноз, хворі тривалий час зберігають працездатність і доживають до 50-60 років і навіть (в окремих випадках) до 70-80 років. На думку Voatman (1994), при ДМПП середніх розмірів за відсутності хірургічного лікування хворі доживають зазвичай до 30-50 років, а іноді (при відсутності легеневої гіпертензії) – до похилого віку. Однак середня тривалість життя хворих з вираженими ДМПП без оперативного лікування вад значно нижча, ніж в популяції, і становить близько 40 років, а ті, що дожили до 50 років, зазвичай мають серцево-судинні ускладнення, які значно погіршують якість життя і зумовлюють інвалідність. Перші скарги хворих можуть з'являтися на четвертому десятилітті життя. Основними причинами смерті хворих з ДМПП є правошлуночкова серцева недостатність, порушення серцевого ритму і провідності, тромбоемболічні ускладнення (у хворих з миготливою аритмією), високий ступінь легеневої гіпертензії.

Дефекти міжшлуночкової перетинки (ДМШП)

ДМШП – найбільш часта з ВВС. ДМШП зустрічаються з однаковою частотою у осіб обох статей. В більшості випадків їх діагностують в грудному віці через грубий шум в серці. У 25-40% відбувається спонтанне закриття ДМШП, з них у 90% – віком до 8 років. Ступінь функціональних порушень залежить від величини скидання й легеневого судинного опору. Якщо є

скидання зліва направо, але відношення легеневого кровотоку до системного (QP/QS) < 1,5:1, то легеневий кровоток зростає незначно і підвищення легеневого судинного опору не відбувається. При великих дефектах міжшлуночкової перетинки (QP/QS > 2:1) значно збільшується легеневий кровоток і легеневий судинний опір; тиск в правому і лівому шлуночках вирівнюються. По мірі збільшення легеневого судинного опору можлива зміна напрямку скидання (справа наліво), що проявляється ціанозом, симптомом барабанних паличок, збільшується ризик парадоксальних емболій. За відсутності лікування розвиваються правошлуночкова і лівошлуночкова недостатність і незворотні зміни легневих судин (синдром Ейзенменгера).

Типи:

1. Мембранозні (75%): розташовуються у верхній частині міжшлуночкової перетинки відразу під аортальним клапаном і септальною стулкою тристулкового клапана. Часто закриваються спонтанно.

2. М'язові (10%): розташовуються в м'язовій частині перетинки, на значній відстані від клапанів і провідної системи. М'язові ДМШП бувають множинними, фенестрованими і часто закриваються спонтанно.

3. Надгребеневі (ДМШП виносного тракту правого шлуночка, 5%): розташовуються вище надшлуночкового гребеня (м'язовий пучок, що відокремлює порожнину правого шлуночка від його вихідного тракту). Часто супроводжуються аортальною недостатністю. Мимовільно не закриваються.

4. АВ-канал (дефект АВ-перетинки, ДМШП приносного тракту правого шлуночка, 10%): виявляється в задній частині міжшлуночкової перетинки поблизу місця прикріплення кілець мітрального і тристулкового клапанів. Часто зустрічається при синдромі Дауна. ДМШП поєднується з ДМПП типу ostium primum і вадами розвитку стулків і хорд мітрального та тристулкового клапанів. Мимовільно не закривається.

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

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

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

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

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

Клінічна картина

Першим проявом зазвичай служить грубий шум в серці. Невеликі ДМШП часто перебігають безсимптомно і можуть залишитися нерозпізнаними. При великих ДМШП нерідко спостерігаються відставання у фізичному розвитку і часті респіраторні інфекції. У тих рідкісних випадках, коли хворий з великим дефектом міжшлуночкової перетинки доживає до підліткового і зрілого віку, є симптоми право-і лівошлуночкової недостатності (задишка, набряки ніг, ортопноє). Синдром Ейзенменгера (незворотна легенева гіпертензія внаслідок

скидання зліва направо) може проявлятися запамороченням, непритомністю, кровохарканням, абсцесами головного мозку і болем у грудях.

Фізикальне дослідження

Зовнішній вигляд. При серцевій недостатності спостерігається слабкість, кахексія; часто виявляють вдавлення в нижній частині передньої грудної стінки, так звані борозни Харрісона (зміщення ділянок грудної клітки в результаті хронічної задишки). При скиданні справа наліво – ціаноз і симптом барабанних паличок.

Пульс. При невеликих ДМШП пульс на периферичних артеріях нормальний, пульсація яремних вен також не змінена. При легеневій гіпертензії спостерігається набухання шийних вен.

Пальпація. Посилений верхівковий поштовх. Тремтіння біля лівого нижнього краю грудини.

Аускультация. Грубий пансистолічний шум біля лівого нижнього краю грудини. Патологічне розщеплення II тону в результаті подовження періоду вигнання правого шлуночка. При надгребневих ДМШП буває діастолічний шум аортальної недостатності.

Неінвазивні дослідження

ЕКГ. При великому скиданні зліва направо: перевантаження лівого передсердя і лівого шлуночка, відхилення електричної осі вліво. При легеневій гіпертензії: перевантаження правого шлуночка, відхилення електричної осі вправо.

Рентгенографія грудної клітки. При невеликих ДМШП: норма. При великому скиданні зліва направо: збільшення лівого шлуночка, посилення легеневого судинного малюнка внаслідок збільшення легеневого кровотоку. При легеневої гіпертензії: виражене збільшення стовбура і проксимальних відділів легеневої артерії з різким звуженням дистальних гілок, збіднення легеневого судинного малюнка.

ЕхоКГ. Двовимірну ЕхоКГ проводять з метою безпосередньої візуалізації ДМШП, виявлення патології мітрального і аортального клапанів, збільшення камер серця, супутніх вроджених вад. За допомогою доплерівського дослідження (в тому числі кольорового) оцінюють величину і напрям скидання, розраховують тиск в легеневій артерії, наявність або відсутність стенозу легеневої артерії, наявність або відсутність трикуспідальної регургітації.

Розміри дефекту: невеликий – до 0,5 см, середній – 0,5-2,0 см, великий – більше 2 см.

МРТ/КТ – може бути корисним для оцінки анатомії магістральних судин, якщо є супутні вади, для підтвердження складних ДМШП, які погано діагностуються на ЕхоКГ.

Інвазивні дослідження. Катетеризацію серця і коронарну ангиографію проводять для підтвердження діагнозу, вимірювання тиску в легеневій артерії та виключення ІХС (при відповідних симптомах і перед операцією). Величину скидання можна оцінити якісно за допомогою лівої вентрикулографії і кількісно по насиченню крові киснем в правому шлуночку (на відміну від ДМШП замість насичення киснем змішаної венозної крові використовують значення середнього насичення в правому передсерді).

Ускладнення

Аортальна регургітація. Приєднання аортальної недостатності істотно ускладнює перебіг ДМШП внаслідок значного збільшення навантаження на лівий шлуночок, особливо при вираженому ступені недостатності аортального клапана. У клінічній картині переважає виражена задишка, можливий розвиток гострої лівошлуночкової недостатності.

Інфундібулярний стеноз. Інфундібулярний стеноз розвивається приблизно у 5% хворих. Це ускладнення спостерігається при локалізації дефекту в задній частині міжшлуночкової перетинки під перетинковою стулкою трикуспідального клапана нижче надшлуночкового гребеня.

Основними клінічними ознаками вираженого інфундібулярного стенозу є розвиток ціанозу, зменшення або навіть зникнення систолічного шуму перетинкового скидання крові та II тону над легеневою артерією і поява систолічного шуму стенозу легеневої артерії в II міжребер'ї біля лівого краю грудини, що має ромбоподібну форму на фонокардіограмі. Дуже характерне зменшення клінічних проявів правошлуночкової недостатності, раніше значно вираженої.

Інфекційний ендокардит. Ризик розвитку інфекційного ендокардиту у хворих з ДМШП складає близько 0,2% на рік. При типовому скиданні крові зліва направо через перетинковий дефект інфекційний ендокардит може проявитися легенежими ускладненнями при попаданні інфекції в мале коло кровообігу, зокрема, можливі часті пневмонії і плеврити.

Легенева гіпертензія.

Синдром Ейзенменгера. При тривалому перебігу дефекту міжшлуночкової перетинки, по суті, в термінальній фазі вади, розвивається синдром Ейзенменгера – важка легенева гіпертензія з високим загальнолегеневим опором, зумовленим великими склеротичними облітеруючими змінами в легневих артеріолах.

Іншими ускладненнями ДМШП є рецидивуючі застійні пневмонії, порушення серцевого ритму і атріовентрикулярної провідності, тромбоемболічний синдром, серцева недостатність.

Перебіг

Клінічний перебіг і тривалість життя при ДМШП залежать від величини дефекту, стану судин малого кола кровообігу, ступеня вираженості серцевої недостатності. Невеликі ДМШП не справляють істотного впливу на тривалість життя хворих, але збільшують ризик розвитку інфекційного ендокардиту до 1-2%. Легенева гіпертензія зазвичай не розвивається.

Дефекти невеликого розміру, розташовані в м'язовій частині міжшлуночкової перетинки, можуть спонтанно закриватися, що спостерігається у 30-50% хворих (Swanton, 2003), а за даними Л. В. Колоскової (2001), – в 43,5% випадків, причому переважно у віці до 4 років.

При середніх розмірах ДМШП вже в ранньому дитячому віці розвивається серцева недостатність, однак в подальшому можливе поліпшення стану, що може пояснюватися деяким зменшенням величини дефекту. Спонтанне закриття дефектів помірних розмірів спостерігається рідше – лише у 13,8%

хворих (Ю. В. Евтеев, 2001). При досягненні хворими більш старшого віку може розвиватися легенева гіпертензія.

При великих ДМШП прогноз серйозний. Вже в ранньому віці у дітей розвивається важка серцева недостатність, часто приєднуються рецидивуючі пневмонії, приблизно у 10-15% хворих розвивається синдром Ейзенменгера. Більшість хворих з великими ДМШП помирають в дитячому або підлітковому віці.

За даними Campbell (1971), середня тривалість життя хворих ДМШП становить 23-27 років.

Відкрита артеріальна (боталова) протока (ВАП)

У плода артеріальна протока – це функціонуюча судина, що з'єднує легеневу артерію з низхідною аортою, найчастіше – трохи нижче місця відходження лівої підключичної артерії. Високий легеневий судинний опір, характерний для кровообігу плода, обумовлює скидання крові справа наліво (з легеневої артерії в аорту) через артеріальну протоку, в результаті чого бідна киснем кров з правого шлуночка, минаючи нерозправлені легені плоду, потрапляє в низхідну аорту і прямує до плаценти, де відбувається насичення її киснем. Після народження легеневий судинний опір різко знижується, внаслідок чого відбувається зміна напрямку потоку крові через артеріальну протоку (з аорти в легеневу артерію).

Артеріальна протока може залишатися відкритою після народження, особливо у недоношених, при постійній гіпоксемії або при фетальному синдромі краснухи.

Клініка вади залежить від величини вади, рівня тиску в легеневій артерії та співвідношення опору судин малого та великого кіл.

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

I ст. – при систолічному тиску в легеневій артерії менше 40% артеріального;

II ст. – помірна гіпертензія, коли систолічний тиск в легеневій артерії 40-75% артеріального;

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

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

Клінічна картина

1. Вузька ВАП в грудному віці часто залишається нерозпізнаною; може проявитися в дитячому віці або у дорослих втомлюваністю та задишкою.

2. Широка ВАП часто проявляється симптомами застійної серцевої недостатності (ортопноє, задишка при навантаженні, нічні напади серцевої астми), яка виникає в результаті скидання крові зліва направо і хронічного об'ємного перевантаження лівих відділів серця. Можлива легенева гіпертензія з розвитком правошлуночкової недостатності (набухання шийних вен, асцит, збільшення печінки, набряки гомілок). По мірі прогресування легеневої

гіпертензії можлива зміна напрямку скидання (з легеневої артерії в аорту), що проявляється ізольованим ціанозом ніг, швидкою втомлюваністю ніг при навантаженні та парадоксальними емболіями.

Фізикальні дослідження

Зовнішній вигляд. При скиданні справа наліво (у результаті важкої легеневої гіпертензії) – ціаноз ніг і потовщення дистальних фаланг пальців стоп (симптом барабаних паличок), так як з легеневої артерії в низхідну аорту надходить бідна киснем кров. Якщо протока з'єднується з аортою проксимальніше місця відходження лівої підключичної артерії, можливий ціаноз лівої руки. Периферична вазодилатація, що виникає при фізичному навантаженні, призводить до збільшення скидання справа наліво, у зв'язку з чим ці симптоми стають більш виразними.

Пульс. При великому скиданні зліва направо спостерігаються коливання пульсу та великий пульсовий АТ. За відсутності серцевої недостатності пульсація шийних вен нормальна.

Пальпація. Верхівковий поштовх посилений. Постійне тремтіння в першому або другому міжребер'ї зліва, що посилюється в систолу.

Аускультация. Нормальні I та II серцеві тони часто губляться в постійному «машинному» шумі. Шум зазвичай починається після I тону, досягає максимальної інтенсивності до II тону і слабшає під час діастолі. Найкраще шум вислуховується в другому міжребер'ї зліва; шум високочастотний, широко іррадіює, в тому числі в спину. По мірі розвитку легеневої гіпертензії шум зникає (спочатку діастолічний, а потім і систолічний компоненти), так як відбувається вирівнювання загального периферичного опору судин (ЗПОС) та легеневого судинного опору.

Неінвазивні дослідження

ЕКГ. Нормальне положення електричної осі, іноді – подовження інтервалу PQ. При великому скиданні зліва направо – ознаки перевантаження лівого шлуночка і лівого передсердя. Перевантаження правого шлуночка і правого передсердя свідчить про виражену легеневу гіпертензію.

Рентгенографія грудної клітки. При великому скиданні – збільшення лівого шлуночка і лівого передсердя, посилення легеневого судинного малюнка, вибухання висхідної аорти і розширення проксимальних гілок легеневої артерії. При легеневої гіпертензії збільшується правий шлуночок.

ЕхоКГ. При двовимірному дослідженні зрідка вдається візуалізувати розширену артеріальну протоку. За допомогою доплерівського дослідження (в тому числі кольорового) виявляють постійний потік в легеневому стовбурі, що займає всю систолу і діастолу.

Інвазивні дослідження

Катетеризація серця і аортографія. Аортографія з введенням контрасту поряд з місцем з'єднання артеріальної протоки з аортою – високочутливий метод діагностики ВАП. Інші ознаки включають наростання насичення крові киснем (від правого шлуночка до легеневої артерії) і зменшення насичення киснем периферичної крові (при скиданні в обох напрямках або справа наліво). Можливо виявлення інших вроджених вад. Іноді вдається провести катетер через протоку (з легеневої артерії в низхідну аорту).

Прогноз

Тривалість життя хворих з персистуючою артеріальною протокою залежить від величини вади, обсягу крові, що скидається в мале коло кровообігу, та від ускладнень вади. Voatman (1994) вказує, що ВАП протока з невеликим скиданням крові в легеневу артерію може не справляти істотного впливу на тривалість життя. На думку В. Х. Василенко і співавт. (1983), при неускладненій течії і невеликих розмірах ВАП середня тривалість життя досягає 50-60 років.

При середній або широкій ВАП поступово розвиваються легенева гіпертензія, застійна серцева недостатність. Тривалість життя хворих без хірургічного лікування складає всього лише 35-40 років.

Основними причинами смерті хворих з ВАП є прогресуюча легенева гіпертензія, тяжка серцева недостатність, інфекційний ендокардит (боталов). Інфекційний ендокардит розвивається зазвичай в місці найбільшого звуження ВАП, і дуже часто запальному процесу піддається ділянка легеневої артерії, яка розташована навпроти гирла ВАП і зазнає постійної травматизації – механічного впливу струменя крові. Іноді вегетації розвиваються на клапанах серця. Дуже часто інфекційний ендокардит, що вражає ВАП, ускладнюється множинними тромбоемболіями легеневої артерії.

У рідкісних випадках можливий розвиток грізного ускладнення ВАП – розширююча аневризма з можливим подальшим розривом.

2. Вроджені вади серця зі зменшеним легеневим кровотоком

Тетрада Фалло

Зустрічається в 11-16,7% всіх ВВС та в 66-75% вад, що супроводжуються ціанозом.

Складові:

1. Стеноз легеневої артерії.
2. Високий, великий ДМШП.
3. Декстропозиція аорти (зміщення гирла аорти вправо так, що вона ніби «сидить верхи» на міжшлуночковій перегородці і з правого шлуночка є безпосередній вихід в просвіт аорти).

4. Гіпертрофія правого шлуночка (вторинний компенсаторний компонент).

Основне порушення полягає у відхиленні інфундібулярної міжшлуночкової перетинки вперед від свого звичайного положення між ніжками трабекул. У типових випадках шлуночковий дефект досить великий і знаходиться безпосередньо під правою стулкою клапана аорти, відділяючись від клапана легеневого стовбура надшлуночковою борозенкою. Корінь аорти може бути зміщений вперед, нашаровуючись на ДМШП, але, як і в нормі, знаходиться справа від легеневого стовбура. У більшості випадків нашарування аорти є наслідком субаортальної локалізації ДМШП.

За ступенем важкості розділяють на 4 ступеня (Н.М.Амосов, Я.А.Бендет, 1983):

1. Помірної важкості:

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

2. Середньої важкості:

- Ціаноз, при наявності нігтьових фаланг у формі «барабаних паличок»;
- Значне обмеження фізичної активності;
- Часта поза навпочіпки;
- Нв в крові в межах 10,5-12,4 ммоль/л (17-20 г%).

3. Важка:

- Виражений ціаноз;
- Обмеження можливості пересування;
- Часті задишково-ціанотичні напади;
- Вміст Нв в крові 12,2-14,3 ммоль/л (20-23 г%).

4. Дуже важка:

- Різкий ціаноз;
- Практично позбавлення можливості пересуватись;
- Задишково-ціанотичні напади виникають при мінімальному фізичному навантаженні;
- Вміст Нв в крові вище 14,3 ммоль/л (23 г%);
- Нерідко відсутній систолічний шум.

Клінічна картина визначається ступенем обструкції відтоку крові з правого шлуночка. Вираженість гіпоплазії виносного тракту правого шлуночка варіює

від помірної до повної атрезії легеневого стовбура. Клапанний стеноз легеневого стовбура може супроводжуватися його надклапанною та периферичною обструкцією. Повна одностороння відсутність легеневої артерії, зазвичай ліворуч, зустрічається рідко. Кровообіг в ураженій легені забезпечується за рахунок системних артеріальних колатералей. Приблизно у 25% пацієнтів з тетрадою Фалло дуга аорти і низхідна аорта розташовані справа. При цьому розташування коронарних артерій може бути різним і в ряді випадків вимагає хірургічної корекції. Супутня вроджена патологія серця зустрічається приблизно у 40% пацієнтів, а позасерцеві аномалії – у 20-30%.

При важкій обструкції відтоку крові з правого шлуночка кровоток легенів помітно знижується, а через ДМШП «справа наліво» скидається велика кількість не насиченої киснем системної венозної крові. В результаті розвивається виражений ціаноз, поліцитемія і симптоми системної аноксії.

Якщо міжшлуночкове з'єднання супроводжується помірною обструкцією відтоку крові з правого шлуночка з незначним веноартеріальним шунтуванням крові, то для опису тетради Фалло часто використовують терміни «рожева» або «ацианотична».

У багатьох хворих неважка в перші роки життя обструкція відтоку крові з правого шлуночка з часом прогресує, але на початку переважають симптоми звичайного ДМШП.

У більшості дітей з тетрадою Фалло ціаноз відзначається з народження або розвивається протягом першого року життя. Звичайними симптомами служать задишка при навантаженні, уповільнення росту і розвитку, деформація пальців кінцівок у формі «барабанних паличок» і поліцитемія. Характерною ознакою тетради Фалло можна вважати прагнення дітей зайняти позу навпочіпки, щоб відпочити після фізичного навантаження. Основну загрозу життю становлять напади важкої аноксії і ціанозу.

При фізикальному обстеженні уздовж лівої межі грудини пальпаторно виявляється поштовх правого шлуночка та систолічне тремтіння. Однак генералізованої кардіомегалії немає; II тон серця не розщеплений, і його легеневий компонент вислуховується рідко. Систолічний шум вигнання створюється за рахунок проходження крові через вузький виносний тракт правого шлуночка або стенозований клапан легеневого стовбура. Інтенсивність і тривалість шуму зворотно пропорційні важкості обструкції. У хворих з інтактною міжшлуночковою перегородкою і стенозом легеневого стовбура існує зворотна залежність. Поліцитемія, знижений системний судинний опір і значна перешкода відтоку крові з правого шлуночка при цьому – всі зазначені фактори призводять до зменшення інтенсивності шуму. Наявність постійних шумів в паравертебральних областях свідчить про колатеральний приток крові до легенів по бронхіальним артеріям.

Неінвазивні дослідження

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

Проведення двухпроекційної ехокардіографії з парастернального і субкостального доступів дозволяє виявити деформації, викликані ДМШП та підклапанним стенозом легеневого стовбура. Часто, але не завжди, виявляються також множинні стенози в місцях відходження гілок легеневого стовбура.

Інвазивні дослідження

Для підтвердження діагнозу, уточнення анатомічних особливостей виносного тракту правого шлуночка, клапана і отвору легеневого стовбура і визначення калібру його основних гілок необхідна селективна ангіокардіографія з введенням контрастної речовини у правий шлуночок.

Лікування хворих з тетрадою Фалло ускладнюють вторинний інфекційний ендокардит, парадоксальні емболії, порушення згортання крові, розвиток інфарктів або абсцесів мозку, пароксизмальні ціанотичні напади.

Практично всім хворим з тетрадою Фалло можна рекомендувати первинну корекцію вади.

Складність радикального хірургічного лікування полягає в тому, що при цій ваді основне навантаження лягатиме на правий шлуночок, а лівий недовантажений і детренується. Після корекції важких форм аномалії відразу різко зростає навантаження лівого шлуночка, з яким йому важко впоратися. І багато хворих гинуть. Крім того, тривале перебування в умовах важкої гіпоксії призводить до значного порушення функцій міокарда, печінки, нирок та інших життєво важливих органів, що також різко знижує переносимість хірургічного втручання.

Методики:

I. Паліативні:

1. Міжсудинні анастомози – створення сполучень між судинами великого і малого кола кровообігу:

- Підключична артерія – легенева артерія;
- Аорта – легенева артерія та ін.

2. Операції усунення стенозу легеневої артерії.

3. Втручання для розвитку колатерального кровообігу.

II. Радикальні.

Перебіг і прогноз при тетраді Фалло залежать, насамперед, від ступеня вираженості звуження вихідного відділу правого шлуночка (насамперед клапанного стенозу легеневої артерії).

Як правило, середня тривалість життя хворих з тетрадою Фалло без оперативного лікування не перевищує 15 років. При важкій обструкції вихідного відділу правого шлуночка більшість хворих гинуть у віці до 2-3 років, лише близько 30% дітей доживають до 10 років, 10% – до 20 років і лише 1-5% хворих доживають до 30-40 років (О. А. Мутафьян, 2002).

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

В останні роки при хірургічному лікуванні тетради Фалло отримані хороші результати: 10-річна виживаність хворих становить близько 93%, а 20-річна – 91% (Katz, 1982).

Стеноз легеневої артерії

Зустрічається в 1,6-9% всіх вроджених вад серця.

Буває:

1. Клапанний ізольований стеноз за рахунок зрощення стулок клапана по комісуру.
2. Інфундібулярний – утворений м'язовою діафрагмою з невеликим отвором або гіпертрофією м'язів вихідного відділу правого шлуночка.
3. Комбіновані форми.
4. Аномалії у вигляді коарктації головного стовбура легеневої артерії або її гілок.

В даний час стенози поділяють на:

1. Клапанні (частіші);
2. Надклапанні;
3. Підклапанні (у вихідному тракті лівого шлуночка).

Діагноз уточнюють в кардіохірургічному стаціонарі катетеризацією серця з виміром градієнта тиску між правим шлуночком і легенеvim стовбуром, правою вентрикулографією.

Обструкція викиду крові із правого шлуночка зустрічається досить часто. Вона може локалізуватися на надклапанному, клапанному та/або підклапанному рівнях. Клапанний стеноз легеневого стовбура є найбільш поширеною формою ізольованої правошлуночкової обструкції.

При ваді компенсаторно виникає гіпертрофія правого шлуночка, яка не супроводжується дилатацією, тому в міру потовщення стінки правого шлуночка зменшується його щільність. У деяких хворих, коли порожнина шлуночка не може вмістити більше 30-40 мл крові, розвивається синдром «малого шлуночка».

Фактором, що визначає перебіг хвороби, служить вираженість обструктивного ураження.

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

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

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

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

У пацієнтів з легким стенозом легеневого стовбура клінічні симптоми відсутні, так само як і прогресування обструкції з віком. У осіб з більш вираженим стенозом його тяжкість може збільшуватися з часом. Клінічні симптоми залежать від ступеню обструкції. Діти раннього віку з атрезією клапанів легеневого стовбура часто помирають від гіпоксії. Втомлюваність, задишка, правошлуночкова недостатність та непритомність обмежують фізичну активність осіб більш старшого віку, у яких помірна або важка обструкція перешкоджає адекватному збільшенню легеневого кровотоку.

У хворих з важкою обструкцією систолічний тиск у правому шлуночку може бути вищим, ніж в лівому, так як міжшлуночкова перетинка залишається інтактною. При помірному або тяжкому стенозі тривалість фази вигнання крові

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

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

Неінвазивні дослідження

При оцінці ступеня обструкції викиду крові з правого шлуночка певну допомогу може надати реєстрація ЕКГ. У випадках незначної обструкції ЕКГ часто залишається нормальною, в той час як при помірних і важких стенозах є ознаки відхилення осі серця вправо і гіпертрофії правого шлуночка. Важкі стенози супроводжуються появою феномена напруги шлуночків, а також високого зубця Р у відведеннях II і VI, що вказує на розширення правого передсердя.

При рентгенографії грудної клітки у хворих з незначним або помірним стенозом легеневого стовбура виявляють нормальні розміри серця і незмінений судинний малюнок легень. У пацієнтів з клапанним стенозом виявляють постстенотичне розширення легеневого стовбура і лівої легеневої артерії. Важка обструкція і правошлуночкова недостатність, що супроводжує її, звичайно поєднуються з розширенням порожнини правого передсердя та правого шлуночка. Крім того, важкий стеноз, правошлуночкова недостатність та/або веноартеріальний шунт на рівні передсердя обумовлюють збіднення судинного малюнка легень.

Використання парастернального доступу дозволяє вивчити морфологічні особливості легеневої судин при проведенні двохпроекційної ехокардіографії. За допомогою доплерівського ультразвукового дослідження визначається градієнт тисків у виносному тракті. Оцінюється рухливість стулок клапана легеневої артерії, функція ПШ, наявність супутньої кардіопатології, регургіація на легеневій артерії.

Інвазивні дослідження

Катетеризація порожнин серця і ангіокардіографія з введенням контрастної речовини в порожнину правого шлуночка дозволяють встановити локалізацію обструкції, оцінити її важкість і виявити супутні аномалії серця, визначити скоротливу здатність правого шлуночка, рухомість клапана легеневої артерії.

Лікування у разі помірних і важких клапанних і надклапанних стенозів легеневого стовбура хірургічне. Безпосереднє оперативне усунення обструкції зазвичай супроводжується незначним ризиком. Множинні стенози периферичних легених артерій, як правило, не піддаються хірургічному лікуванню. Однак корекція звуження будь-якої однієї гілки або біфуркації основного легеневого стовбура цілком реальна.

Показання до операції:

II та III стадії вади.

Ризик зростає при різкому стенозі, особливо при синдромі «малого шлуночка», а також у хворих старших 20 років, коли виражені дистрофічні процеси в міокарді.

Оптимальний вік 5-10 років, при систолічному тиску в правому шлуночку, що перевищує 100 мм рт.ст. (13,3 кПа).

В даний час широко застосовують вальвулопластику, шляхом заміни клапана.

Перебіг і прогноз визначаються в першу чергу ступенем клапанного стенозу легеневої артерії. При помірно вираженому стенозі довгий час стан хворих залишається задовільним, і лише у віці 25-35 років (іноді пізніше) з'являються задишка, біль в області серця і інші симптоми вади, загальний стан хворих погіршується. Середня тривалість життя хворих з клапанним стенозом легеневої артерії при природному перебігу (без хірургічного лікування) становить 25-30 років, до віку 40-50 років доживають близько 50% хворих, до 50 років – близько 10-12% хворих.

При важкому перебігу клапанного стенозу легеневої артерії діти гинуть протягом першого року життя, рідше – доживають до 2-3 років.

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

Транспозиція магістральних судин (ТМС)

ТМС являє собою ВВС, при якій змінено відходження великих судин (аорти та легеневого стовбура) від шлуночків серця. Аорта відходить від правого шлуночка (ПШ), а легенивий стовбур – від лівого шлуночка (в нормі навпаки аорта повинна відходити від лівого шлуночка, а легенивий стовбур – від правого).

Розділяють дві форми ТМС: не коригована і коригована ТМС.

При некоригованій або повній ТМС незбагачена киснем кров, збираючись від всього організму в праве передсердя (ПП), через трикуспідальний клапан потрапляє в правий шлуночок і потім в аорту, а збагачена киснем кров паралельно циркулює в іншому колі кровообігу – з легенів потрапляє в ліве

передсердя (ЛП), далі через мітральний клапан (МК) в лівий шлуночок (ЛШ) і потім в легеневу артерію, знову поступаючи в легені. Як видно, при такій формі вади, коли велике і мале кола кровообігу (ВКК і МКК) функціонують «окремо» один від одного, життя було б неможливе без «компенсуючих», «додаткових» дефектів серця до яких відносяться: ДМШП, ВАП, відкрите овальне вікно (ВОВ) або ДМПП. Саме через такі дефекти частина збагаченої киснем крові все ж може надійти в ВКК і деякий час «забезпечувати» організм.

При коригованій ТМС кровотік має фізіологічний напрям (в легеневу артерію поступає венозна кров, а в аорту – артеріальна), проте, збираючись від всього організму, в ПП венозна кров потрапляє через МК в ЛШ (в нормі повинна через ТК в ПШ), а оксигенована кров з легенів через ЛП надходить через ТК в ПШ (в нормі повинна через МК в ЛШ) і потім в аорту. Як видно, ТК і ПШ розташовані в системі ВКК і несуть функцію МК і ЛШ, які, в свою чергу, розташовані в системі МКК, що є патологічним. Хоча дана форма вади є «більш сприятливою» аномалією, однак через наявність супутніх дефектів серця (ДМШП, ДМПП, ВАП і т.д.), які при цій ваді тільки погіршують гемодинаміку, а також з причини недостатності ТК, що розвивається, і недостатності ПШ через їх розташування в басейні системного кровотоку, відбувається значне погіршення загального стану.

Крім вищеописаних супутніх вад серця, зустрічаються інші: стеноз легеневої артерії (СЛА), стеноз або атрезія артеріального (морфологічно трикуспідального) клапана, атріовентрикулярні клапани, які «сидять верхи» над ДМШП, аномалії порожнистих вен, коарктація аорти, субаортальний стеноз, різні типи розташування серця в грудній клітці.

Клінічні прояви вади

Повна ТМС з ДМПП або стенозом легеневої артерії, як правило, діагностується вже в пологовому будинку на підставі ціанозу (у 100% хворих), задишки (у 100% хворих), рідше – шуму в серці (у 27% хворих). Рідкісною знахідкою є диференційований ціаноз, при якому верхня половина тіла більш синюшна, ніж нижня (ознака специфічна для повної ТМС з великою ВАП і предуктальною коарктацією аорти). В більшості випадків новонароджені з ТМС – хлопчики. Через кілька днів після народження зазвичай з'являються симптоми серцевої недостатності (тахікардія, задишка, збільшена печінка).

Дитина з ТМС часто має нормальну масу тіла при народженні, але у віці 1-3 міс. відмічається гіпотрофія (через труднощі при годуванні через гіпоксемію та серцеву недостатність). Діти відстають в моторному розвитку і пізніше починають сидіти, ходити. Нерідко спостерігається відставання в розумовому розвитку. Клінічна картина багато в чому визначається станом легеневого кровотоку, який залежить від супутніх ДМШП, ВАП, ДМПП і т.д. При збільшеному легеновому кровотоці відбувається адекватне змішування крові.

Починаючи з 2-4-го тижня життя основним проявом ТМС є бівентрикулярна серцева недостатність (задишка, тахікардія, гепатомегалія, хрипи в легенях), характерні повторні пневмонії, ГРВІ. Ті дорослі хворі з ТМС, що вижили, звичайно є інвалідами з вираженою артеріальною гіпоксемією, серцевою недостатністю.

Клінічний перебіг коригованої ТМС (КТМС) без супутніх вад серця

звичайно довгостроково безсимптомний, відсутні будь-які скарги, фізичний розвиток нормальний. Найчастіше хворі звертаються до кардіолога у зв'язку з порушеннями ритму або наявністю шуму в області серця. Однак з плином часу можливий розвиток недостатності системного атріовентрикулярного клапана (АК), недостатності системного шлуночка (морфологічно ПШ). З іншого боку ізольована КТМС зустрічається набагато рідше, й частіше супутні вади серця (ДМШП, СЛА, атрезія артеріального, анатомічно трикуспідального клапана і т.д.) впливають на клінічні прояви вади. Клінічні прояви можуть бути у вигляді швидкої втомлюваності, задишки, серцебиття, синкопи внаслідок фібриляції або тріпотіння передсердь, або повного АВ-блоку. Хворі з ДМШП або СЛА можуть мати прогресуючий ціаноз. З часом розвивається серцева недостатність.

Методи діагностики

Неінвазивні дослідження

На електрокардіограмі при повній ТМС відзначаються ознаки збільшення та гіпертрофії правих відділів серця, проте вони не специфічні, часто відзначається відхилення ЕОС вліво, а до характерних ознак відноситься неповна або повна атріовентрикулярна блокада, яка спостерігається у 70% хворих.

Ознакою КТМС є: інтервал PR (від початку зубця Р до появи зубця R) зазвичай подовжений, може бути повний АВ-блок (зустрічається з частотою 2% на рік). Оскільки правий і лівий пучки Гіса інвертовані, збудження міжшлуночкової перетинки відбувається справа наліво, таким чином, Q зубці відсутні на ЕКГ в лівих відведеннях, часто виявляються в нижніх відведеннях III, aVF, також в V₁. Це може ввести в оману і бути прийнятим за нижній інфаркт.

На рентгенограмі органів грудної клітки при ТМС легеневий малюнок може бути нормальним (при невеликих розмірах комунікацій), посиленням (при ДМШП, ВАП) і збідненим (при супутньому стенозі легеневої артерії). Характерна прогресуюча протягом декількох тижнів кардіомегалія (збільшення розмірів і маси серця) – за рахунок обох шлуночків, а серцева тінь має типову для ТМС конфігурацію («яйце лежить на боку»). При КТМС тінь серця має кулясту форму. Запідозрити КТМС можна при невідповідності між ознаками посилення легеневого малюнка (у хворих з дефектами перетинки серця) і відсутністю вибухаючої тіні легеневого стовбура, що вказує на його аномалію розташування.

Ехокардіографічна діагностика ТМС базується на ідентифікації шлуночків і магістральних судин, визначенні їх просторового взаєморозташування і відношення до шлуночків. Візуалізація МК і ТК також має важливе значення в діагностиці вади. Крім цього уточнюються супутні вади серця. На сучасному етапі дане дослідження є одним з найбільш інформативних в діагностиці як повної, так і КТМС.

МРТ – є сучасним високоінформативним та високоточним методом дослідження, що дозволяє створити за допомогою комп'ютерних програм тривимірну реконструкцію серця і магістральних судин, ще раз деталізувати ваду серця при непереконливих або спірних даних ехокардіографії і зондування серця, визначити кінцево-систолічний, кінцево-діастолічний об'єми,

розрахувати фракцію викиду.

Тест з фізичним навантаженням у хворих на КТМС допомагає об'єктивно оцінити функціональний резерв. Проведення послідовних тестів з фізичним навантаженням допомагають визначити його зниження, незважаючи на те, що пацієнти не скаржаться на обмеження у фізичному навантаженні і вважають себе здоровими.

Інвазивні дослідження

Інвазивним методом є зондування порожнин серця з ангіопульмонографією. Дослідження дозволяє не тільки підтвердити або уточнити діагноз, а й при операбельності пацієнта (можливості хворого перенести радикальну корекцію), уточнивши характер, рівень і величину скидання, обсяги кровотоку в ВКК і МКК, наявність перепаду тиску і т.д., попередньо визначити обсяг майбутнього хірургічного лікування.

Катетеризація серця у новонародженого, особливо того, що знаходиться в критичному стані, виконується не стільки в якості діагностичної процедури, скільки для проведення «закритої» балонної атріосептостомії.

Види оперативного лікування

I. При повній ТМС – тільки хірургічне та, по можливості, воно має бути раннім. Паліативні операції проводять хворим, які знаходяться у важкому стані, а також пацієнтам раннього дитячого віку, коли проведення штучного кровообігу (ШК) і радикальної корекції вади представляють невиправдано високий ризик.

1. Паліативні (поліпшують, але не усувають ВВС) хірургічні втручання спрямовані на збільшення розмірів природних або створення штучних дефектів між ВКК і МКК (забезпечує краще домішування оксигенованої крові).

- Операція Рашкінда або закрита балонна атріосептостомія. Цим досягається розрив МПП. Ця процедура показана всім новонародженим з повною ТМС при першому зондуванні, ефективність нижче у хворих першого місяця життя, а у дітей старше 3 міс. – не ефективна.

- Операція Парка або метод ножової атріосептостомії, ефективна у дітей у віці 2-3 місяців і старше.

- Операція Блелока-Хенлона або «відкрита» атріосептотомія полягає у висіченні міжпередсердної перетинки. Застосовується при неефективності вищеперелічених операцій і тільки при відсутності можливостей проведення радикальної корекції.

- Операція Блелока-Тауссіг полягає в накладенні аортолегеневого анастомозу. Виконується хворим ТМС з супутнім стенозом легеневої артерії і невеликим ефектом після балонної атріосептостомії.

2. Радикальна корекція вади спрямована на виправлення порушеною гемодинаміки та усунення супутніх вад серця.

- Операції Сеннінга і Мастарда полягають в інверсії передсердь (внутрішньопередсердне переміщення або «перемикання» потоків артеріальної і венозної крові).

- Операція Жатене полягає у переміщенні магістральних судин (аорти та легеневої артерії) та одночасній пересадці гирл коронарних артерій в основу легеневого стовбура. Це втручання являє собою анатомічну корекцію, при якій

ЛШ і МК «повертаються» на системне коло кровообігу.

- Операція Растеллі показана при поєднанні ТМС з ДМШП і стенозом легеневої артерії і є анатомічною корекцією вади. Полягає у створенні нових шляхів відтоку крові: з ЛШ в аорту через ДМШП і внутрішньосерцевий тунель (пластика дефекту перетинки з формуванням вихідного відділу лівого шлуночка латкою), і з ПШ в легеневу артерію (імплантація штучного ствола між ПШ і легневим стовбуром або правою легеневою артерією).

II. При КТМС хірургічне лікування спрямоване на усунення супутніх вад серця, і, як правило, виконується в старшому віці хворого. Паліативні операції не відрізняються від таких при повній ТМС (див. вище). В даний час радикальні корекції при КТМС спрямовані не тільки на повне усунення супутніх вад серця, а й «перемикання» шлуночків і атріовентрикулярних клапанів у відповідне ембріологічне коло кровообігу (операція «подвійного перемикання»). Сучасні дослідження показують кращі результати таких операцій у порівнянні з «класичними». Можливість поєднання процедури передсердного перемикання в обсязі Немі-Mastard та операції Растеллі з двонаправленим каво-пульмональним анастомозом у пацієнтів мають достатню вихідну порожнину ПШ, що дає певні переваги цього втручання.

Клінічні особливості та оцінка результатів досліджень при D-транспозиції магістральних артерій після внутрішньопередсердного перемикання (Операція Mustard)

Оскільки операція артеріального перемикання стала застосовуватися в 1980-х, багато дорослих з d-ТМС піддалися операціям Mustard або Senning. В результаті цих втручань системне венозне повернення крові переміщується на сторону мітрального клапана. Легенева венозна кров переміщується в бік трикуспідального клапана і в правий шлуночок, що відкривається в аорту.

З внутрішньопередсердним (Mustard або Senning) перемиканням при d-ТМС пов'язані особливі проблеми, що виникають в пізні терміни. До звичайних ускладнень можна віднести обструкцію венозного повернення з розвитком синдрому верхньої порожнистої вени (ВПВ), або застійних явищ, або навіть цирозу печінки. Внутрішньосерцеве скидання крові зустрічається у 25% пацієнтів. Найчастіше воно невеликого розміру, але може таїти ризик парадоксальної емболії, особливо при передсердних аритміях і наявності внутрішньосерцевого електрода штучного водія ритму. Може також зустрічатися стеноз легневих вен. Відзначаються так само підклапанний і клапанний стенози ЛА, частково пов'язані з неправильною геометрією лівого шлуночка, спотвореною збільшеним системним правим шлуночком. Найсуттєвішим ускладненням слід вважати слабкість системного правого шлуночка і недостатність системного атріовентрикулярного клапана. Ці ускладнення відіграють головну роль у захворюваності і смертності. До істотних, але менш частих ускладнень, можна віднести залишковий ДМШП, прогресуючий підклапанний стеноз ЛА, міграцію водія ритму або раптову смерть.

Клінічне дослідження

У дорослих пацієнтів з ВВС, що раніше піддалися операції внутрішньопередсердного перемикавання, визначаються відносно нормальні клінічні прояви. Тим не менш, може практично завжди відзначатися дилатація ПШ і недостатність системного клапана. Зазвичай вислуховується посилений аортальний компонент другого серцевого тону, що пов'язано з переднім розташуванням аорти, а легеневий компонент цього тону повинен бути ослаблений. Гучний систолічний шум може вислуховуватися при залишковому ДМШП або підлегеновому стенозі.

Неінвазивні дослідження

Електрокардіограма

У пацієнтів, що перенесли передсердне перемикавання, на електрокардіограмі визначається відхилення електричної осі серця вправо і ознаки гіпертрофії ПШ, тому що правий шлуночок є системним. Часто зустрічається передсердна брадикардія, яка може перейти в повну поперечну блокаду серця, порушення серцевого ритму у віддалені терміни можуть бути пояснені міграцією водія ритму. Брадикардія та/або повна поперечна блокада серця можуть бути пов'язані з дисфункцією синусового вузла. Тести на толерантність до фізичного навантаження можуть бути корисними в частині визначення функціональної здатності та потенціального порогу виникнення аритмій.

Рентгенографія

На рентгенівському знімку грудної клітки зазвичай визначається вузька тінь серця, що пояснюється паралельним розташуванням магістральних артерій. Розміри шлуночків і легневих артерій залежать від стану пацієнтів, але є нормальними у пацієнтів із збереженою шлуночковою функцією.

Ехокардіографія – основний метод оцінки стану анатомії і гемодинаміки у більшості пацієнтів з d-ТМС після внутрішньопередсердного перемикавання. Оцінка функції системного ПШ досягається при ехокардіографії з навантаженням. Для більш детальної оцінки скоротливості ПШ на додаток до звичайних показників обсягу шлуночків і його функції, корисним може бути вимір dp/dt атріовентрикулярної регургітації, індексу тканини кільцевого руху за даними Doppler ехокардіографії, та індексу міокардіальної роботи, він дає уявлення про систолічну та діастолічну функції без обмежень, пов'язаних з геометрією шлуночків. У дорослих пацієнтів з ВВС за даними ехокардіографії буває важко оцінити анатомію коронарних артерій.

Радіологічне дослідження з МРТ або КТ застосовуються для оцінки стану внутрішньопередсердного тунелю, коронарних артерій і функції системного шлуночка.

Інвазивні дослідження

Катетеризація серця

Катетеризація серця дозволяє отримати дані для оцінки стану гемодинаміки, наявності внутрішньосерцевих шунтів, обструкції ВПВ або НПВ, або легневих вен, ВТЛШ (підлегеновий стеноз), ішемію міокарда, уточнити причини дисфункції системного ПШ. При проведенні катетеризації серця можливо також виконання внутрішньосудинних втручань. У дорослих

пацієнтів з ВВС, що перенесли паліативну операцію Mustard з приводу d-ТМС, ДМШП, і легеневої судинної хвороби, катетеризація серця показана для оцінки потенціалу вазомодуляторної терапії легеневої гіпертензії.

Клінічні особливості і результати досліджень дорослих пацієнтів з ВВС з D-ТМС після операції артеріального перемикавання

Якість життя і статус здоров'я дітей через 11-15 років після операції артеріального перемикавання не відрізняються від таких у нормальних дітей і значно кращі, ніж у пацієнтів, які перенесли внутрішньопередсердне перемикавання. Значна дилатація кореня неоаорти і регургітація неоаортального клапана можуть розвиватись протягом довгого часу.

Ішемія міокарда – типове пізнє ускладнення у дорослих пацієнтів з ВВС з d-ТМС, що зазнали операції артеріального перемикавання (8%). Причинами ускладнення є пересадка коронарних артерій під час операції і тромбоз коронарних артерій.

Клінічне дослідження

Пацієнти, що перенесли операцію артеріального перемикавання, можуть не виявляти ніяких патологічних ознак при проведенні тестів на толерантність до фізичного навантаження, афонічні. Разом з тим можуть відзначатися діастолічні шуми аортальної або легеневої регургітації.

Неінвазивні дослідження

Електрокардіограма

На електрокардіограмі пацієнтів, що перенесли операцію артеріального перемикавання, істотних змін, як правило, немає. При стенозі гирла коронарних артерій можуть бути ознаки ішемії міокарда в спокої або при навантаженні. Такі пацієнти повинні знаходитися на динамічному спостереженні. Гіпертрофії ПШ і ЛШ відзначаються при наявності обструкції відтоку з них.

Рентгенографія грудної клітки

Рентгенографія грудної клітки після неускладненого артеріального перемикавання повинен бути без патології. Може відзначатися вузький судинний пучок.

За даними ехокардіографічного обстеження у дорослих пацієнтів з ВВС з d-ТМС, які зазнали операції артеріального перемикавання, може бути виявлено одне або більше типових ускладнень: 1) стенози на артеріальних анастомозах, частіше стовбур ЛА, 2) дилатація кореня аорти; і 3) регургітація на неоаортальному клапані (початково легеневий клапан). Порушення коронарного кровообігу можуть бути виявлені при проведенні ехокардіографії з навантаженням. Смертність серед пацієнтів з єдиною коронарною артерією вище в порівнянні з хворими з типовим коронарним статусом.

Коронароангіографія рекомендована через 5, 10 і 15 років після операції для виявлення значущих стенозів коронарних артерій, у тому числі, їх стовбурових частин.

Катетеризація серця у дорослих хворих з ВВС з d-ТМС, що зазнали операції артеріального перемикавання, також дає можливість виконання необхідних ендоваскулярних втручань.

Клінічні особливості і результати досліджень у дорослих пацієнтів з ВВС з D-транспозицією магістральних артерій, які зазнали операції Rastelli

Ускладнення операції Rastelli, застосовуваної для корекції d-ТМС, в поєднанні зі стенозом ЛА і ДМШП зазвичай представлені залишковою обструкцією ВВПШ або штучного стовбура ЛА (кондуїту), недостатністю ПШ і трикуспідального клапана. Після внутрішньошлуночкового перемикання може також зустрічатися обструкція ВВЛШ. До інших ускладнень можна віднести аритмії, що походять із зон атріотомного та/або вентрікулотомного розрізів, залишковий ДМШП, міокардіальну гіпертрофію, атріомегалію, дилатацію аортального кореня, регургітацію аортального клапана. Розрізняють три основні типові причини смерті у віддалені терміни – раптова серцева смерть, зупинка серця і реоперація.

У дорослих пацієнтів з ВВС з D-транспозицією магістральних артерій, які зазнали операції Rastelli, можуть відзначатися задишка, втомлюваність, або аритмії. У міру погіршення стану та розвитку стенозу легеневого клапана може з'явитися помітна пульсація яремних вен, серцевий поштовх, посилення систолічного шуму на легеневому клапані, стає голосніше I тон, відбувається ослаблення легеневого компоненту II серцевого тону.

Електрокардіограма

На електрокардіограмі зазвичай реєструється блок правої ніжки пучка Гіса. З плином часу можуть наростати ознаки гіпертрофії ПШ і уповільнення провідності.

Рентгенографія грудної клітки

На рентгенограмі грудної клітки визначається вузька серцева тінь. Розширення серцевої тіні відзначається при прогресуванні стенозу клапана.

Ехокардіографія є важливим методом у діагностиці пацієнтів після операції. При доплерехографії можна отримати адекватний аналіз стану вивідних трактів ПШ і ЛШ. Градієнт тиску ПШ та наявність обструкції кондуїту можна визначити шляхом вимірювання регургітації трикуспідального клапана.

До того ж важливо оцінити регургітацію на клапані легеневої артерії і ступінь легеневої гіпертензії.

Прогноз

За спостереженнями Liebman J. та співавторів (1969), 29% дітей, народжених з повною ТМС, вмирають в перший тиждень життя, 52% – в перший місяць, 89% – до кінця першого року. Середня тривалість життя залежить від компенсуючих і супутніх вад та становить при невеликих міжпередсердних і міжшлуночкових дефектах від 0,11 до 0,28 року, при великому ДМПП – 0,81 року, при великих ДМШП зі склеротичними змінами в легених судинах – 2 роки, при ДМШП в поєднанні зі стенозом легеневої артерії – 4,85 року. Nuhta J.C. і співавтори (1985) простежили природний перебіг коригованої ТМС – тривалість життя пацієнтів знижувалася при недостатності трикуспідального (артеріального) клапана, повній атріовентрикулярній блокаді, легеневій гіпертензії. З віком приєднувалися аритмії, недостатність ПШ (системного), що вело до погіршення гемодинаміки.

Результати операцій

Летальність після радикальних операцій у великих кардіохірургічних клініках за сучасними даними становить 6-10%. 10-ти річна виживаність після корекцій варіює від 70 до 96%. У віддалені терміни операції 14-56% пацієнтам потрібні повторні втручання (в основному для імплантації ЕКС).

Аномалія Ебштейна (АЕ)

Характеризується патологічним морфогенезом правого передсердно-шлуночкового (тристулкового) клапана, що полягає в надмірності тканин клапана, неповним змиканням перегородочної і задньої стулок. При цьому стулки виходять із стінки ПШ, а не з передсердно-шлуночкового кільця. Таким чином, частина правого шлуночка, що знаходиться між передсердно-шлуночковим кільцем і клапаном, являє собою продовження порожнини правого передсердя. Аномалія Ебштейна характеризується недостатністю правого передсердно-шлуночкового (тристулкового) клапана, незарощеним овальним отвором і гіпоплазією правого шлуночка різного ступеня вираженості. Клінічні прояви аномалії Ебштейна різноманітні і залежать від важкості анатомічних змін клапана.

Перші клінічні прояви у дорослих: Пацієнти з помірною АЕ можуть не мати симптомів і яких-небудь функціональних обмежень. Електрофізіологічні симптоми превалюють над гемодинамічними проявами у пацієнтів старше 10 років. Хворі з АЕ, які доживають до дорослого стану, зазвичай мають успішний результат. Клінічні прояви аномалії Ебштейна в дорослому стані, як правило, включають зниження толерантності до фізичних навантажень з появою задишки, втомлюваності, аритмій, правошлуночкової серцевої недостатності. При наявності дефекту МПП (відкритого овального вікна) у хворих можуть бути прояви ціанозу різного ступеня вираженості, особливо при фізичному навантаженні. У цих пацієнтів також високий ризик парадоксальних емболій, що призводять до минутих порушень мозкового кровообігу, інсультів, або церебрального абсцесу. В деяких випадках можуть бути шунти «зліва направо». З віком знижується толерантність до фізичних навантажень і насичення крові киснем у спокої. Кінцева стадія захворювання з вираженою недостатністю трикуспідального клапана і дисфункцією правого шлуночка може проявитися серцевою недостатністю по правому типу і більш рідко по лівому типу. Вона може проявлятися аритмією у вигляді фібриляції передсердь. Може трапитися раптова смерть внаслідок фібриляції передсердь з прискореним проведнням по додатковим шляхах, або шлуночкових аритмій.

Однак, у будь-якому випадку, у хворих відзначається прогресуючий ціаноз внаслідок скидання крові «справа наліво» через міжпередсердне з'єднання, симптоми, викликані дисфункцією правого шлуночка, та/або пароксизмальні порушення ритму.

Систолічне тремтіння і шум трикуспідальної регургітації супроводжуються вираженою систолічною пульсацією печінки та появою широкої хвилі V на кривій яремного венозного пульсу. Широке розщеплення I і II тонів серця і звучні III і IV тони створюють характерну ритмічну аускультативну картину.

На ЕКГ звертають на себе увагу гігантські зубці Р, збільшений інтервал Р-

R і повна чи неповна блокада правої ніжки пучка Гіса.

При рентгенографії виявляють розширене праве передсердя і маленький правий шлуночок, незначну пульсацію незбільшеного легеневого стовбура.

При значному скиданні крові «справа наліво» судинний малюнок легень може бути збіднений.

При ехокардіографії виявляють розширення передньої стулки правого передсердно-шлуночкового (тристулкового) клапана і запізнення (затримку) його закриття в порівнянні з лівим передсердно-шлуночковим (мітральним) клапаном. Морфологічні зміни найкраще видно при проведенні двопроекційної ехокардіографії. Під час катетеризації порожнин серця реєструють і внутрішньопорожнинну ЕКГ, поміщаючи електрод безпосередньо проксимальніше лівого передсердно-шлуночкового (тристулкового) клапана. При цьому на ЕКГ видно правошлуночкові комплекси, в той час як величини тиску відповідають тиску в правому передсерді.

Перебіг, прогноз

У більшості дорослих хворих аномалія Ебштейна протікає важко. Тривалість життя більшості хворих становить не менше 20-30 років. У ряді випадків деяке поліпшення стану пацієнтів може бути досягнуто після накладення анастомозу між верхньою порожнистою веною і правою легеневою артерією, що дозволяє відвести частину системної венозної крові, що повертається до правого передсердя, і збільшити легеневий кровоток. У дітей старших, ніж ранній дитячий вік, іноді ефективним буває протезування клапана. Однак, у будь-якому віці, прогноз після хірургічного лікування хворих з аномалією Ебштейна несприятливий. Описані випадки, коли тривалість життя сягала 60 років.

Основними причинами смерті хворих є важка серцева недостатність (частіше правошлуночкова), важкі порушення серцевого ритму, тромбоемболії, абсцеси мозку, інфекційний ендокардит.

3. Вроджені вади серця з нормальним легеневим кровотоком

Вроджений стеноз гирла аорти – вроджена вада серця, характеризується порушенням відтоку крові з лівого шлуночка в аорту внаслідок наявності звуження в області висхідного відділу лівого шлуночка (інфундібулярний, підклапанний стеноз), на рівні клапана аорти (клапанний стеноз) або у висхідній частині аорти (надклапанний стеноз).

Природжений стеноз гирла аорти становить близько 6-7% серед всіх ВВС.

Приблизно 70-80% всіх форм вродженого стенозу гирла аорти припадає на частку клапанного аортального стенозу.

Патоморфологічні зміни при клапанному стенозі аорти полягають в зрощенні між собою стулок аортального клапана переважно в області комісур, при цьому клапан може мати одну, дві або три стулки (в нормі аортальний клапан тристулковий).

При зрощенні стулок тристулкового клапана аорти утворюється малорухлива сполучнотканинна діафрагма з невеликим отвором в центрі (іноді отвір в діафрагмі розташовується ближче до краю аортального клапанного кільця).

Одностулковий аномальний клапан завжди призводить до вираженого стенозування клапанного аортального кільця.

Клапанний стеноз аорти майже завжди супроводжується постстенотичним розширенням аорти.

Підклапанний (субаортальний) стеноз формується за рахунок складки сполучної тканини, локалізованої відразу ж під аортальним клапаном. і закриває вихідний відділ лівого шлуночка на 1/2-2/3.

Надклапанний стеноз зумовлений фіброзно-м'язовою мембраною, що розташовується над стулками аортального клапана і кільцеподібно звужує аорту.

Наявність двох стулок у клапана аорти може бути вродженою аномалією серця, що найчастіше зустрічається і завжди розпізнається на початку життя. Згодом двостулковий клапан аорти може стенозуватися або стати джерелом інфекційного ендокардиту і у дорослих хворих представляти певні труднощі в диференціюванні цього процесу від придбаного ревматичного стенозу гирла аорти. Часто супроводжується відкритою артеріальною протокою і коарктацією аорти.

У клінічній і експертній практиці доцільно виділяти стадії вади, аналогічні стадіям набутого аортального стенозу згідно з класифікацією, рекомендованою робочою групою кардіологів і кардіохірургів України (Київ, 2009):

I стадія – градієнт тиску між лівим шлуночком і аортою в межах 26-30 мм рт. ст.

II стадія – градієнт тиску між лівим шлуночком і аортою в межах від 30 до 50 мм рт. ст. Спостерігається задишка при фізичному навантаженні, запаморочення, непритомність.

III стадія – градієнт тиску між лівим шлуночком і аортою перевищує 50 мм рт. ст. На ЕКГ-ознака коронарної недостатності, що клінічно

проявляється нападами стенокардії, еквівалентної III ФК.

IV стадія – вираженої лівошлуночкової недостатності з клінічними проявами серцевої астми, на ЕхоКГ часто виявляється кальциноз клапана. На ЕКГ – глибокі порушення вінцевого кровообігу, що клінічно проявляється нападами стенокардії, еквівалентної IV ФК.

V стадія – термінальна, коли розвивається СН II – Б або III стадії.

Клапанний стеноз аорти. Особливості кровотоку, викликані вродженою деформацією, ригідністю клапана аорти, зазвичай призводять до потовщення стулок клапана, а пізніше і до їх кальцифікації. Виражена обструкція призводить до формування концентричної гіпертрофії стінки лівого шлуночка та дилатації висхідної аорти.

Вважається, що при максимальному систолічному градієнті тиску більше 70 мм рт. ст. в поєднанні з нормальним серцевим викидом або при ефективному діаметрі отвору клапана аорти менше 0,6 см² на кожен квадратний метр поверхні тіла створюються критичні умови для обструкції кровотоку з лівого шлуночка. У дітей і осіб молодого віку величини серцевого викиду в спокої зазвичай залишаються в межах норми, але не можуть адекватно зростати під час м'язової роботи.

У більшості дітей з вродженим стенозом гирла аорти симптоми захворювання відсутні. При рутинному обстеженні, як правило, виявляють шум у серці. Якщо у дитини в анамнезі є вказівки на втомлюваність і задишку, що з'являється під час фізичного навантаження, можна запідозрити помірно виражену обструкцію. При важкій обструкції нездатність лівого шлуночка збільшити серцевий викид і підтримати таким чином церебральний кровоток під час фізичної активності може призвести до втрати свідомості, а невідповідність надходження кисню потребам у ньому міокарда – до нападу стенокардії. Якщо у пацієнта виявляються симптоми клапанного аортального стенозу, то це означає, що ступінь стенозу досягає критичного значення. У пацієнта з критичним стенозом може настати раптова смерть, причиною якої буде шлуночкова аритмія, викликана в свою чергу гострою ішемією міокарда.

Виражена обструкція супроводжується появою серцевого горба за рахунок високого поштовху лівого шлуночка і прекардіальним систолічним тремтінням на основі серця, що іррадіюють в область яремної западини і вздовж сонних артерій. Пресистолічне розширення серця можна виявити пальпаторно. При рухомому клапані, зокрема у випадках легкого або помірного стенозу, на верхівці серця вислуховується типовий систолічний аортальний тон вигнання, що означає відкриття клапана аорти. Відстрочене закриття стенозованого клапана аорти призводить до появи одиничного або розщепленого, але з невеликим проміжком II тону серця. Розщеплення може носити парадоксальний характер. Наявність IV тону серця обумовлене важкою обструкцією. Систолічний шум з'являється після закінчення ізометричного скорочення лівого шлуночка. Він має ромбоподібну форму, гучний, грубий, найкраще вислуховується на основі серця. Шум, як і тремтіння, іррадіює в область яремної западини і каротидних судин, а також на верхівку серця. Можна вислухати ранній діастолічний дуючий шум недостатності клапана аорти.

Однак недостатність клапана аорти проявляється гемодинамічно тільки в тому випадку, якщо клапан вражений інфекційним ендокардитом. У ряді випадків у пацієнтів з вродженим двостулковим клапаном аорти важка недостатність клапана аорти може бути домінуючим гемодинамічним розладом.

Неінвазивні дослідження

Електрокардіографічні ознаки гіпертрофії лівого шлуночка побічно свідчать про тяжкість обструкції. У той же час наявність у хворого нормальної або майже нормальної електрокардіограми не виключає важкого стенозу гирла аорти, а виявлення у пацієнта «феномену напруги» лівого шлуночка зазвичай вказує на важкість цього процесу.

Рентгенологічно загальні розміри серця найчастіше залишаються в межах норми або трохи збільшені. Помірна або важка обструкція супроводжується розширенням лівого передсердя і формуванням концентричної гіпертрофії лівого шлуночка. Виявляють також постстенотичну дилатацію висхідної аорти.

При ехокардіографічному дослідженні в просвіті аорти виявляють множинні ексцентричні лінії діастолічного закриття, потовщення задньої стінки лівого шлуночка і міжшлуночкової перетинки, неповне розділення стулочка клапана аорти і розширення аорти. Двохпроекційна ехокардіографія дозволяє вивчити морфологію аорти; доплерівська ехокардіографія є найбільш точним методом неінвазивної оцінки величини обструкції.

Розрізняють три ступені важкості аортального стенозу: I ст. – площа аортального клапанного отвору складає 1,3-2,0 см²; II ст. – 0,75-1,3 см²; III ст. – менше 0,75 см².

Інвазивні дослідження

Після того, як поставлено клінічний діагноз стенозу гирла аорти, і дані анамнезу, клінічного обстеження, а також рентгенологічного, електрокардіографічного і ехокардіографічного досліджень вказують на наявність важкої обструкції, необхідна катетеризація порожнин серця. При цьому уточнюють локалізацію і ступінь обструкції, виявляють супутні вади розвитку. При легкій або помірній обструкції катетеризацію лівих відділів серця слід повторювати кожні 5-10 років, тому що стеноз може прогресувати.

Підклапанний стеноз аорти. Найбільш часто зустрічається така форма підклапанного стенозу аорти, як ідіопатична гіпертрофія міокарда, або гіпертрофічна кардіоміопатія. Вона має вроджений характер і зустрічається приблизно у 30% пацієнтів. Як клінічно, так і фізіологічно, ця форма підклапанного стенозу схожа з клапанним аортальним стенозом. Виявляється наявністю мембранозної діафрагми або фіброзного кільця, що охоплюють вихідний тракт лівого шлуночка безпосередньо під основою клапана аорти. Зустрічається рідше, ніж ізольована клапанна обструкція, і чоловіки страждають частіше, ніж жінки. Достовірних клінічних критеріїв, що дозволяють розрізнити ці дві форми обструкції, немає. Проте при підклапанному стенозі аорти тон систолічного вигнання вислуховується рідше, а діастолічний шум недостатності клапана аорти, навпаки, частіше, ніж при клапанному стенозі. Кальцифікації клапана при підклапанному стенозі не відбувається. Підклапанну обструкцію нерідко можна виявити за допомогою

ехокардіографії. Допплерівська ехокардіографія дозволяє виявити турбулентність кровотоку в проксимальному відділі клапана аорти, а також аортальну регургітацію. Остаточну диференціальну діагностику клапанної і підклапанної обструкції проводять на підставі результатів катетеризації порожнин серця, при реєстрації тиску у міру просування катетера по вихідному тракту та результатів лівошлуночкової ангіокардіографії.

У ряді випадків у одного і того ж пацієнта і клапанний, і підклапанний стенози можуть співіснувати, створюючи тунелеподібне звуження вихідного тракту лівого шлуночка. Поряд з цим можна виявити коротку висхідну аорту, гіпоплазію кільця клапана аорти і потовщення його стулок. Ці дефекти можуть бути виявлені за допомогою ангіографії. Хірургічне лікування полягає в протезуванні клапана аорти, а також розширенні гирла аорти, проксимального відділу аорти та відвідного тракту лівого шлуночка або інтерпозиції штучного клапана між верхівкою лівого шлуночка та аортою.

Надклапанний стеноз аорти

Надклапанний стеноз аорти представляє собою локальне і дифузне звуження висхідної аорти, яке починається відразу ж над місцем відходження коронарних артерій, на рівні верхнього краю синусів Вальсальви. На відміну від інших форм аортального стенозу, артерії в цьому випадку знаходяться в умовах підвищеного тиску в порожнині лівого шлуночка, внаслідок чого вони часто розширені та звивисті. Зрощення вільних країв стулок клапана аорти з тканинами, що формують надклапанний стеноз, може, однак, порушувати надходження крові в коронарні артерії.

Синдром Вільямса, або синдром надклапанного стенозу аорти, представляє собою співіснування ураження серцево-судинної системи та ідіопатичної інфантильної гіперкальціємії, яка, мабуть, є наслідком порушення метаболізму холекальциферолу. До інших проявів цього синдрому відносять затримку розумового розвитку, характерне обличчя «ельфа», краніосиностоз, косоокість, звуження периферичних системних та легеневих артерій, пахові грижі, крипторхізм (у чоловіків), ранній розвиток вторинних статевих ознак у жінок, підвищену звукову сприйнятливість та порушення розвитку зубів. Надклапанний стеноз аорти і периферичний стеноз легеневого ствола можуть зустрічатися як у вигляді сімейних захворювань, так і спорадично, не поєднуючись з іншими ознаками цього синдрому. Спадкова форма передається потомству як аутосомно-домінантна ознака з мінливою експресивністю.

Дані фізикального обстеження при надклапанному і клапанному стенозі подібні, за винятком того, що тон закриття клапана аорти посилений, тон вигнання вислуховується не завжди, а іррадіація тремтіння і шумів в область яремної вирізки і вздовж сонних судин більш виражена. Характерний більш високий систолічний артеріальний тиск на правій руці, ніж на лівій. Постстенотичне розширення висхідної аорти розвивається рідше.

Неінвазивні та інвазивні дослідження

При електрокардіографії виявляються ознаки гіпертрофії лівого шлуночка. Діагноз підтверджується даними ретроградної катетеризації аорти, при якій визначається градієнт тисків безпосередньо вище клапана аорти, і аортографії,

що демонструє наявність звуження у місці перепаду тисків.

Хірургічне лікування полягає в розширенні просвіту аорти шляхом імплантації штучного протеза. Оперативне лікування показане у разі важкої обструкції, без генералізованої гіпоплазії висхідної аорти та дуги аорти.

Прогноз

Прогноз при вродженому стенозі гирла аорти визначається його ступенем. При різко вираженому аортальному стенозі більшість дітей гине в ранньому дитячому віці. При помірно вираженому стенозі гирла аорти перебіг захворювання значно більш сприятливий і до 20-річного віку доживають 70-90% хворих. За даними А. В. Сумарокова та В. С. Мойсеєва (1996), середня тривалість життя хворих з вродженим звуженням гирла аорти становить близько 30 років, а після цього віку з кожним наступним десятиліттям помирають 3; 3,5; 6; 8,5% на рік (Банкл, 1980). Основними причинами смерті хворих є: прогресуюча серцева недостатність, фібриляція шлуночків (ризик раптової аритмічної смерті становить близько 0,5% на рік); інфекційний ендокардит.

Коарктація (звуження) аорти

Коарктація аорти становить 4-15% всіх випадків ВВС.

Розрізняють:

1. Інфантильний тип: є значне звуження або атрезія аорти на великому протязі, зазвичай вище місця відходження артеріальної протоки.

2. Дорослий тип: звуження або атрезія спостерігається лише на короткому відрізку аорти, зазвичай в ділянці переходу дуги в низхідну частину нижче місця відходження артеріальної протоки.

Зниження АТ на нижніх кінцівках в порівнянні з верхніми – основний симптом коарктації аорти (в нормі на нижніх кінцівках АТ вище, ніж на верхніх на 20-30 мм рт.ст.). Вважається, що коарктація виражена, якщо градієнт тиску між верхніми і нижніми кінцівками досягає 40 мм рт.ст. (5,3 кПа).

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

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

Звуження, або стенозування просвіту аорти, може статися на будь-якому рівні на всьому її протязі, але найчастіше за все воно розташовується дистальніше місця відходження лівої підключичної артерії, поблизу від місця приєднання артеріальної зв'язки. Коарктація зустрічається приблизно у 7% хворих з вродженими захворюваннями серця і в 2 рази частіше у чоловіків, ніж у жінок, хоча і переважає у пацієнтів з дисгенезією гонад.

Клінічні прояви залежать від локалізації та протяжності обструкції та наявності супутніх аномалій серця, таких як двостулковий клапан аорти, вроджений стеноз гирла аорти, відкрита артеріальна протока, ДМШП і недостатність лівого передсердно-шлуночкового клапана (мітральна недостатність). Якщо дифузне звуження аорти відбувається проксимальніше

артеріальної протоки, то вже в період внутрішньоутробного розвитку можлива гіпертрофія правого шлуночка, а в ранні терміни після народження часто спостерігаються легенева гіпертензія і застійна серцева недостатність. В результаті переважного скидання ненасиченої артеріальної легеневої крові через відкриту артеріальну протоку в нижню частину тіла розвивається диференціальний ціаноз. Однак, частіше коарктація локалізується на рівні або безпосередньо дистальніше місця приєднання артеріальної протоки або відповідної їй зв'язки. У більшості дітей та осіб молодого віку з ізольованою юкта- або постдуктальною коарктацією симптоми хвороби відсутні. Іноді з'являються головні болі, носова кровотеча, переміжна кульгавість при виконанні фізичної роботи, кінцівки холонуть. Увагу на стан серцево-судинної системи зазвичай звертають тільки тоді, коли в ході фізикального обстеження виявляють серцевий шум або гіпертензію на верхніх кінцівках. В дитинстві основну роль в генезі гіпертензії відіграють механічні фактори, а не порушення функції нирок.

Ключем до постановки діагнозу є такі ознаки, як відсутність, помітне зниження або відстрочена пульсація стегнових артерій і низький або невизначений артеріальний тиск на нижніх кінцівках при гіпертензії на верхніх. У дорослих у міжреберних проміжках спереду, в пахвових ямках або ззаду в підлопаткових областях пальпуються розширені пульсуючі колатеральні судини. Верхні кінцівки і грудна клітина можуть бути більш розвинені, ніж нижні кінцівки. Над передньою поверхнею грудної клітки, на спині і вздовж поперечних відростків вислуховується систолічний шум, який набуває постійного характеру в міру того, як просвіт звужується, і протягом усього серцевого циклу кров протікає через дефект з великою швидкістю. Крім того, на бічних поверхнях грудної клітки можна вислухати систолічний та постійні шуми, пов'язані з проходженням крові по розширених і звивистих колатеральних судинах.

Неінвазивні методи дослідження

На ЕКГ видно ознаки гіпертрофії лівого шлуночка різного ступеня в залежності від віку хворого та величини артеріального тиску проксимальніше обструкції. Наявність у дітей раннього та старшого віку переважно гіпертрофії правого шлуночка або змішаної гіпертрофії вказує на складний характер основного захворювання. Рентгенологічне дослідження виявляє розширену ліву підключичну артерію, яка знаходиться на рівні лівої межі середостіння, і розширену частину висхідної аорти. Патогномонічною ознакою коарктації служить зубчаста зміна стінки аорти в місці коарктації вище і нижче її вздовж лівої парамедіальної тіні. Важливою рентгенологічною ознакою є також порізаність тіні краю ребра внаслідок його ерозії під впливом механічного тиску розширеної колатеральної судини. Ця порізаність тіні посилюється з віком і зазвичай стає явною до 6-12 років.

Локалізацію і протяжність коарктації зазвичай встановлюють за допомогою двохпроекційної ехокардіографії, що проводиться з пара- або супрастернального доступів. Для більш точного встановлення місця обструкції, протяжності коарктації і виявлення поєднаних вад можна виконати катетеризацію порожнин серця і аортографію.

Лікування при неускладнених випадках коарктації аорти хірургічне. Виконують резекцію і накладення анастомозу «кінець в кінець» чи проводять ангіопластику ділянкою підключичної судини. Результати подібної операції задовільні. У дітей, які пережили перші 2 роки життя, до досягнення ними віку 20-30 років ускладнення виникають рідко. При відсутності клінічних симптомів операцію рекомендують виконувати у віці 3-6 років. Основна небезпека пов'язана з важкою артеріальною гіпертензією, здатною призвести до розвитку аневризми судин мозку та внутрішньомозкової кровотечі, розриву аорти, лівошлуночкової недостатності і інфекційного ендокардиту. Системна гіпертензія, що виникає після операції, при відсутності залишкової коарктації, пов'язана, мабуть, з тривалістю артеріальної гіпертензії перед операцією. Після операції пацієнтів бажано спостерігати протягом усього їхнього життя, оскільки в деяких випадках може мати місце пізніше виникнення гіпертензії.

Ускладнення, перебіг, прогноз

За даними Raplan (1994) без хірургічної корекції вади 80% хворих з коарктацією аорти помирають від ускладнень. Звичайно, одним з найважливіших ускладнень є важка артеріальна гіпертензія, яка, в свою чергу, призводить до важких наслідків: інсультів і субарахноїдальних крововиливів, лівошлуночкової серцевої недостатності (крайній прояв її – серцева астма і набряк легенів); гіпертонічного нефроангіосклерозу. Іноді субарахноїдальні і внутрішньомозкові крововиливи обумовлені розривом артеріальних аневризм, які можуть бути вродженими і поєднуватися з коарктацією аорти. Сприяє розриву цих аневризм артеріальна гіпертензія.

Можливий розвиток інфекційного ендокардиту, особливо при поєднанні коарктації аорти з вродженою патологією клапана аорти (наприклад, з двостулковим клапаном аорти).

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

При вираженій коарктації аорти середня тривалість життя без хірургічної корекції вад становить 30-35 років (О. А. Мутафьян, 2002). Основними причинами смерті хворих з коарктацією аорти є важка серцева недостатність, внутрішньомозкові і субарахноїдальні крововиливи, важка пневмонія, розриви аневризматичних розширених артерій і аорти, інфекційний ендокардит.

4. Ускладнення перебігу вроджених вад серця

1. Легенева гіпертензія (ЛГ)

Легенева гіпертензія зазвичай супроводжує багато ВВС. Стан легеневого судинного русла виступає в якості головного чинника, що визначає клінічні прояви тієї чи іншої вади, а також багато в чому і ймовірність успіху передбачуваного хірургічного втручання. Підвищення легеневого артеріального тиску є наслідком інтенсифікації легеневого кровотоку і наростання судинного опору легенів. Останнє може спостерігатися при підвищенні судинного тону. Проте зазвичай до зростання опору судин легенів призводять обструктивні, облітеруючі структурні зміни судин легенів.

Як і в інших ділянках судинного русла, тиск в легеневій артерії визначається як добуток об'єму крові, який протікає через неї в одиницю часу, на опір кровотоку. Зрівнювання тисків у великому і малому колі кровообігу має місце в тому випадку, якщо між двома великими артеріями або обома шлуночками є широке з'єднання, але обструкція півмісячних клапанів відсутня. Легеневий судинний опір розраховується як зміна транспульмонального тиску на одиницю кровотоку. При збільшенні кровотоку судини, що розкрилися раніше, розтягуються, одночасно відкриваються додаткові. В результаті розрахунковий судинний опір знижується. Таким чином, при здоровому легеневому судинному руслі значне підвищення тиску відбувається тільки тоді, коли у багато разів збільшується кровотік. У більшості хворих з ВВС і легеневою гіпертензією причина патологічно високого судинного опору локалізується головним чином на рівні легневих артеріол.

Причини обструктивного ураження судин легенів залишаються невідомими, незважаючи на те, що доведена патогенетична роль таких факторів, як посилення легеневого кровотоку, підвищення артеріального і венозного легеневого тиску, поліцитемії, системної гіпоксії, ацидозу і порушення бронхіального кровообігу. Поєднання обструкції легневих судин з вадю серця істотно підвищує ризик несприятливого результату у багатьох хворих вже на самому початку життя. Особливо високий ризик формування важкої обструкції судин легенів у хворих з ВВС синього типу, такими як повна транспозиція магістральних артерій, загальний шлуночок, відходження аорти і легеневої артерії від правого шлуночка без легеневого стенозу і артеріального стовбура. До інших станів, при яких відбувається швидке прогресування обструкції легневих судин, відносяться великі ДМШП та (рідше) важкі дефекти атріовентрикулярного каналу і вроджені шунти «зліва направо».

Швидкість прогресування обструктивного ураження судин легенів у хворих, у яких вади серця сформувалися одночасно або майже одночасно, може бути різною. І хоча генетичні фактори можуть сприяти прискоренню цього процесу, доказом чого служить явне швидке прогресування ураження судин легенів у осіб з ВВС і трисомією 21, цілий ряд пре- і постнатальних обставин, справляючи вплив на судинне русло легень, може принаймні частково уповільнити перебіг захворювання. Таким чином, стан судинного русла легень можна визначити кількісно, враховуючи не тільки діаметр просвіту і товщину судинної стінки, а й число артеріальних судин, що беруть участь у формуванні легеневого кола кровообігу. Подальше збільшення загальної площі поперечного

перерізу легеневого артеріального русла створює умови для поступового збільшення серцевого викиду без супутнього зростання тиску і опору в легеневій артерії. Однак, якщо наявна вада серця перешкоджає зростанню і розгалуженню цих найбільш периферичних артерій, то спостерігається підвищення легеневого судинного опору, причиною якого перш за все вважається недостатній розвиток інтраацинарного легеневого кровообігу, який призводить до морфологічної облітерації судин (потовщення серединного шару судинної стінки, проліферація, гіалінізація і фіброз інтими, ангіоматозні і плексиформні ураження, а в кінцевому підсумку некроз артеріальної стінки).

Оскільки наявність обструктивного ураження судин легенів може виступати в якості фактора, від якого значною мірою залежить доцільність виконання операції хворих з легеневою гіпертензією, дуже важливо кількісно оцінити легеневий кровоток і опір судин легенів, а також зіставити отримані дані з відповідними параметрами системного кровообігу.

Не випадково більшість запропонованих класифікацій ВВС містить оцінку стану легеневого кровотоку, так як проблема легеневої гіпертензії у вченні про ВВС має величезне самостійне значення. У клініці легенева гіпертензія визначає вираженість таких симптомів, як задишка, недостатність кровообігу, гіпотрофія, схильність до рецидивуючих пневмоній.

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

Легенева гіпертензія проходить 3 фази:

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

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

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

За ступенем тиску у ЛА розрізняють 4 стадії ЛГ:

I – до 50 мм рт. ст.;

II – 50-75 мм рт. ст.;

III – 75-100 мм рт. ст.;

IV – вище 100 мм рт. ст.

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

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

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

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

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

2. Серцева недостатність (СН) у дорослих пацієнтів з ВВС

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

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

У багатьох дорослих пацієнтів з ВВС спостерігається поєднане тривале перевантаження камер серця об'ємом і тиском. Фактори, що призводять до пізнього розвитку серцевої недостатності, включають неправильну анатомію, хірургічні ускладнення і прогресування основної патології.

Існують інші можливі причини розвитку СН:

- Тривалий ціаноз;
- Тривале перевантаження тиском (аортальний стеноз, субаортальний стеноз);

- Тривале перевантаження об'ємом (аортопульмональний шунт, недостатність півмісячного клапана АВ з'єднання);
- Поганий інтраопераційний захист міокарда;
- Велика латка на міжшлуночкової перетинці;
- Великі міокардіальні рубці після хірургічних розрізів шлуночків серця;
- Залишкова обструкція вихідного тракту лівого і правого шлуночків (стеноз легеневої артерії/недостатність) або шунти (неспроможність латки міжшлуночкової перетинки);
- Аритмії;
- Ожиріння.

Крім того, наступні супутні захворювання або стани, не пов'язані з ВВС, можуть сприяти розвитку серцевої недостатності:

- Придбані клапанні вади;
- ІХС;
- Системна гіпертензія;
- Цукровий діабет;
- Вагітність;
- Ендокардит;
- Хронічні хвороби легень;
- Кардіотоксична хіміотерапія;
- Нерозумне використання ліків;
- Придбані хвороби нирок і печінки;
- Обструктивне апное уві сні;
- Гіпотиреоз і гіпертиреоз.

Один з підходів, який заслуговує на увагу при СН у дорослих пацієнтів з ВВС, це наявність «шлуночкоартеріального з'єднання», поєднання шлуночкової гіпертрофії та артеріальної жорсткості може викликати діастолічну СН навіть при збереженій фракції викиду.

Класифікація СН:

1. За етіологією:
 - коронарогенна (ІХС);
 - некоронарогенна: АГ; вади серця; міокардити; ендокардити; перикардити; кардіоміопатія (КМП); порушення ритму та провідності, новоутворення.
2. За перебігом:
 - гостра: набряк легень; кардіогенний шок;
 - хронічна.
3. За ступенем вираженості: безсимптомна, симптомна, рефрактерна.
4. За видом серцевої дисфункції:
 - систолічна – 70-80% з первинно-клітинним ураженням: дифузним (міокардити, КМП); вогнищевим (інфаркт міокарда, кардіосклерози); ятрогенним; радіаційним пошкодженням;
 - діастолічна з порушенням наповнення шлуночків: стенози АВ-отворів; внутрішньосерцеві утворення; перикардити; пухлини перикарда та середостіння; підвищена жорсткість міокарда через гіпертрофію, рубці, фіброеластоз, констриктивна КМП; пароксизмальні тахікардії зі скороченням діастоли;

– змішана (з гемодинамічним перевантаженням шлуночків): стенози гирла аорти і ЛА; системна і легенева гіпертензія; недостатність клапанів серця; вроджені вади з перекидом крові зліва направо; збільшення метаболічних потреб з високим хвилинним об'ємом через анемію, ХЛС, тиреотоксикоз, вагітність.

5. За переважним ураженням:

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

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

6. За ступенем тяжкості:

Клінічні стадії (за класифікацією М.Д.Стражеска-В.Х.Василенка, 1935 р.):

I – компенсована;

II – декомпенсована: А – зворотна; Б – малозворотна;

III – незворотна.

7. За здатністю переносити навантаження: I-IV ФК.

Варіанти ХСН:

- із систолічною дисфункцією ЛШ – ФВ<45%;

- зі збереженою систолічною функцією ЛШ – ФВ>45%.

Функціональні класи кардіологічних пацієнтів

I ФК – пацієнти із захворюванням серця, в яких звичайне фізичне навантаження не викликає задишки, втоми чи серцебиття (за критеріями NYHA – Нью-Йоркської Асоціації серця).

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

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

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

3. Аритмії – одна з головних причин клінічних проявів і смертності у дорослих пацієнтів з ВВС. Хоча порушення ритму можуть часто спостерігатися у дорослих з неоперованими дефектами, більшість випадків аритмій спостерігається зазвичай у пацієнтів, які перенесли хірургічну корекцію, особливо якщо операція була виконана відносно пізно. У таких випадках електричні порушення відбуваються через складні міокардіальні структури і шви, створені при оперативних втручаннях, в поєднанні з ненормальним тиском і об'ємом в порожнинах серця. Все розмаїття порушень ритму, яке виявляється у цих пацієнтів, обумовлене специфічними анатомічними

дефектами або хірургічними маніпуляціями, проведеними при корекції даних порушень.

Порушення ритму у дорослих з ВВС

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

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

Беручи до уваги, що класичне тріпотіння передсердь залучає зону навколо трикуспідального кільця, яке реєструється на ЕКГ пилкоподібними хвилями до 300 скорочень на хвилину, ВПРТ може залучати нові зони навколо хірургічних рубців та латок, генеруючи більш широкий спектр скорочень і видів Р-хвиль. Взагалі, ВПРТ зазвичай повільніше, ніж класичне тріпотіння передсердь з частотою 170-250 скорочень на хвилину. У разі нормального АВ вузла, ці скорочення часто проводяться 1:1, що може призвести до гемодинамічної

нестабільності, синкопальних станів або до смерті. Навіть якщо є нормальне число шлуночкових скорочень, тривала наявність ВПРТ може призвести до тромбоемболічних ускладнень.

В експертній практиці розрізняють легкий, середній та важкий ступінь порушень серцевого ритму та провідності.

Градація порушень серцевого ритму за ступенем тяжкості:

Легкий ступінь:

- надшлуночкові і шлуночкові екстрасистоли градації I і II по Лаун;
- бради- або нормосистолічна постійна форма миготливої аритмії без наростання СН;

- СССВ з частотою ритму більше 50 уд/хв (латентна форма);
- пароксизми миготливої аритмії і надшлуночкової тахікардії, які виникають 2-4 рази на місяць і рідше, тривають не більше 4 год., супроводжуються змінами гемодинаміки, суб'єктивно сприймаються;

- передсердно-шлуночкова блокада I, II ступеня (тип Мобітц I);
- односторонні порушення провідності в лівому або правому шлуночку.

Середній ступінь:

- шлуночкові екстрасистоли градації III по Лаун;
- пароксизми миготіння або тріпотіння передсердь, надшлуночкової тахікардії, що виникають 2-4 рази на місяць, тривалістю більше 4 год., що супроводжуються змінами гемодинаміки, що суб'єктивно сприймаються;

- передсердно-шлуночкова блокада II ступеня (тип Мобітц II), двосторонні порушення провідності (двопунктові блокади), СССВ з клінічними проявами без синкопальних станів і нападів Адамса-Стокса-Морганьї;

- вузловий ритм при відсутності СН і ЧСС більше 40 в 1 хв.

Важкий ступінь:

- шлуночкові екстрасистоли градації IV-V по Лаун;
- пароксизми миготливої аритмії, тріпотіння передсердь, надшлуночкові тахікардії, які виникають кілька разів на тиждень, супроводжуються вираженими змінами гемодинаміки;

- пароксизми шлуночкової тахікардії;

- постійна форма миготливої аритмії, тріпотіння передсердь тахісістолічної форми, що не коригується медикаментозно;

- СССВ з синкопальними станами і нападами Адамса-Стокса-Морганьї;

- двосторонні порушення провідності (трипучкові блокади), повна передсердно-шлуночкова блокада, синдром Фредеріка з ЧСС менше 40 за 1 хв., синкопальними станами, нападами Адамса-Стокса-Морганьї, прогресуючою СН.

Градація шлуночкових екстрасистол по В.Lown

0 – відсутність шлуночкових екстрасистол;

I – 30 або менше екстрасистол за 1 год.;

II – більше 30 шлуночкових екстрасистол за 1 год.;

III – поліморфні шлуночкові екстрасистоли;

IVA – спарені шлуночкові екстрасистоли;

IVB – три і більше (не більше 5) екстрасистол підряд («залпова» екстрасистолія);

V – ранні і особливо ранні шлуночкові екстрасистоли типу «R на T».

4. Інфекційний ендокардит

Клінічні уявлення та прояви ендокардиту істотно змінилися за минулі 50 років внаслідок розробки нових технологій (наприклад, розвиток серцевої хірургії, гемодіалізу), широкого застосування протезних пристроїв, поширеності лікування внутрішньовенними лікарськими засобами, появи стійких штамів мікроорганізмів, та безперервної розробки більш ефективних антибіотиків. Домогтися ідеального результату лікування вроджених розладів системи кровообігу шляхом хірургічної корекції вдається далеко не завжди, і майже в усіх пацієнтів, які перенесли хірургічні втручання, залишаються різні, того чи іншого ступеня вираженості, залишкові явища або ускладнення, багато з яких збільшують схильність до розвитку ІЕ. Епідеміологічні дослідження ІЕ вказують на взаємозв'язок з ВВС в 11-13% випадків. За даними Li і Somerville 4% звернень до спеціалістів по ВВС доводиться на ІЕ. Пацієнти, які перенесли паліативні (наприклад, системно-легеневий шунт), або реконструктивні операції з приводу ВВС хірургії з імплантацією протезних матеріалів, штучних клапанів, або кондуїтів (включаючи заміну останніх), складають основну групу ризику по захворюванню ІЕ.

Дослідження з природного перебігу ВВС показало очевидну схильність до виникнення ендокардиту в популяції дорослих пацієнтів молодого віку з аортальним стенозом (АС), стенозом легеневої артерії (СЛА) та ДМШП. Захворюваність майже в 35 разів перевищувала норматив базової популяції. Основним збудником виявився стрептокок *viridans*.

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

Наслідки розростання вегетації залежать від їх локалізації, пошкоджених структур серця і вірулентності мікроорганізму.

Клапанна деструкція із значимою регургітацією в результаті ІЕ або парапротезні фістули можуть стати причиною серцевої недостатності. Ендартеріт при ВАП і коарктації аорти може викликати формування аневризми із загрозою розриву останньої. Емболія вегетаціями може призводити до обструкції артеріальних судин (наприклад, інфаркт міокарда), формування абсцесу. Емболія легневих судин може розвиватись по типу пневмонії. Імунологічні реакції можуть викликати гломерулонефрит або васкуліт в результаті депонування вільно циркулюючих імунних комплексів в дрібних судинах шкіри (Симптом Janeway і Nod Osier).

Несвоєчасна діагностика ІЕ підвищує ризик розвитку значущих ускладнень і летальність. Ключем до раннього виявлення та діагностики ІЕ є постійна підвищена увага до будь-якого оперованого чи не оперованого хворого з ВВС. Перелік вад серця і ризик розвитку на їх фоні ІЕ наведено нижче:

Високий ризик:

Легенево-артеріальна гіпертензія, первинна або вторинна;

Ціанотичні вроджені вади серця;

Клас III або IV по NYHA;

Виражена дисфункція системного шлуночка (фракція викиду менше ніж 35%);

Виражені обструктивні вади лівого серця.

Помірний ризик:

Протез серцевого клапана або кондуїт;

Внутрішньосерцевий шунт;

Помірна обструкція лівого серця;

Помірна дисфункція системного шлуночка.

В даний час для виявлення вегетації широке розповсюдження отримав метод 2-мірної ехокардіографії. Критерії Duke містять 2 основних (позитивний бактеріологічний тест крові на наявність типових мікроорганізмів і ознаки ендокардіального ураження, наприклад, наявність вегетації за даними ЕхоКГ) та 6 малих ознак (ІЕ, лихоманка, судинні маркери, імунологічні маркери, сугестивні мікробіологічні ознаки, ехокардіографічні знахідки, які сумісні з ендокардитом), що виявляють незалежно від наявності основних ехокардіографічних ознак за такими категоріями як певна, можлива, і відхилена. Дані ехокардіографії є визначальними в діагностиці ІЕ.

5. Гематологічні та інші порушення у хворих з ВВС

Ціаноз у пацієнтів з ВВС має глибокі гематологічні наслідки, які можуть впливати на багато органів і систем, тому необхідно проводити корекцію даних порушень.

Гематологічні ускладнення хронічної гіпоксемії – еритроцитоз, залізодефіцит, кровоточивий діатез. Збільшення еритроцитів, що супроводжується ціанозом, є компенсаторною реакцією для поліпшення транспортування кисню.

Збільшення еритроцитарної маси може призводити до збільшення в'язкості крові. Однак, найбільш ймовірні причини ускладнень у дорослих пацієнтів з ВВС – часті кровопускання або втрата крові.

Гемостаз

Порушення гемостазу відзначаються приблизно у 20% пацієнтів з ціанозом. Порушення функції тромбоцитів і дефіцит згортального фактора збільшують тенденцію до кровотечі у даних пацієнтів.

Ниркова функція

При хронічному ціанозі ниркові гломерули змінені в структурі, часто гіперклітинні і переповнені, що, в кінцевому результаті, призводить до їх склерозування. В результаті знижується швидкість клубочкової фільтрації, креатинін і протеїнурія збільшуються.

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

Жовчні камінці

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

Ортопедичні та ревматологічні ускладнення

Гіпертрофічна остеоартропатія з потовщеним, нерівномірним хрящем. Вона може супроводжуватися болями і крихкістю, особливо довгих кісток нижніх кінцівок.

Сколіоз виникає у великій кількості пацієнтів з ціанотичним ВВС і іноді з досить важкими порушеннями легеневої функції, які вимагають хірургічного втручання.

Неврологічні ускладнення

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

Легенево-судинні захворювання

Легенево-судинні захворювання часто супроводжуються ціанозом у дорослих пацієнтів з ВВС.

Види оперативних втручань та результати операцій при ВВС

В лікуванні хворих з ВВС провідне місце займає своєчасна хірургічна корекція дефектів. Кардіохірургічні методи можуть: попередити розвиток інфекційного ендокардиту (особливо при аортальному стенозі, відкритій артеріальній протоці, ДМШП); запобігти високому ступеню гіпертензії малого кола; попередити тромбоемболічні ускладнення; забезпечити гідну якість життя людини. Віддалені спостереження показують, що після операції більш ніж в 90% випадків досягається стійкий позитивний ефект. Враховуючи сучасні результати операцій з усунення вроджених вад, більшість пацієнтів досягають зрілого віку. Все більше і більше дітей з ВВС, які ще кілька років тому вважалися фатальними, виживає завдяки прогресу медикаментозного та хірургічного лікування. Незважаючи на значне поліпшення результатів операцій з приводу ВВС, деякі проблеми можуть залишатися.

Класифікацію типів корекції ВВС на основі ймовірності, що пацієнтові потрібно надалі подальше хірургічне втручання, запропонував Friedli:

- Справжня повна корекція призводить до відновлення нормальної серцевої анатомії та функції і зазвичай можлива при вторинних ДМПП, простих ДМШП, ВАП, КоА. Хоча пізні ускладнення у деяких пацієнтів в даній категорії іноді зустрічаються, можна очікувати, що більшість дітей в подальшому будуть вести нормальне життя без повторного хірургічного втручання.

- Анатомічна корекція за залишковими явищами може бути проведена у пацієнтів з тетрадою Фалло, дефектами атріовентрикулярної перетинки і клапанними обструкціями, усуватися шляхом вальвулотомії або відновлення клапана. У даних пацієнтів зникають симптоми і аномальна фізіологія, але є залишкові дефекти, такі як недостатність клапана або аритмії, які можуть вимагати подальшого втручання.

- Корекція, що вимагає протезних матеріалів, застосовується у пацієнтів, яким потрібний канал між правим шлуночком і легеневою артерією,

як при пульмональній атрезії з ДМШП, truncus arteriosus або заміна клапанного протеза. Внаслідок соматичного росту і дегенерації протезного матеріалу для даної категорії пацієнтів, безсумнівно, буде потрібна повторна операція для заміни протеза.

- Фізіологічна корекція, така як операції Senning і Mustard з приводу ТМС, операції Fontan у пацієнтів з трикамерним серцем, усуває порушення серцево-судинної фізіології, але без усунення анатомічних порушень. В результаті у даних пацієнтів майже завжди розвиваються пізні ускладнення, яке вимагають хірургічного або консервативного втручання.

Віддалений результат операції повинен вважатися **хорошим** при вираженій позитивній динаміці основних клінічних показників, що свідчить про нормалізацію кровообігу. При цьому невеликі залишкові шуми після закриття дефектів перетинки серця, залишковий градієнт систолічного тиску на клапані легеневої артерії в межах 2,0-2,7 кПа (15-20 мм рт. ст.), недостатність клапана легеневої артерії, що не супроводжується погіршенням стану, не повинні розглядатися, як чинники, котрі знижують ефективність операції.

Задовільний результат встановлюється у випадках, коли операція призвела до стійкого суб'єктивного поліпшення, однак об'єктивні дані вказують на помірні залишкові порушення гемодинаміки. До них відносяться невеликі решунтування, які не потребують повторного втручання, залишковий градієнт систолічного тиску між правим шлуночком і легеневою артерією в межах 4,0-5,3 кПа (30-40 мм рт. ст.), помірна залишкова гіпертензія у великому чи малому колі кровообігу, недостатність клапана легеневої артерії з негативними клінічними проявами, явні зміни функції міокарда та ін. До цієї ж групи належать хворі зі сприятливим перебігом рецидивуючого ендокардиту після повного усунення вади.

Незадовільним результатом вважається при відсутності ефекту операції або погіршенні стану в порівнянні з передопераційними показниками. Причинами цього, в першу чергу, є виражене решунтування, висока легенева або системна гіпертензія, яка зберігається, градієнт систолічного тиску на клапані легеневої артерії, що перевищує 8,0 кПа (60 мм рт. ст.), важкі порушення функції міокарду, важкий перебіг ендокардиту та ін..

Слід підкреслити, що на думку М.М.Амосова (1983) переважній більшості хворих операція рятує життя і відкриває шлях до здоров'я та праці. Однак оперовані хворі потребують тривалого спостереження терапевтів та хірургів, вдумливого підходу до трудових рекомендацій.

Розділ II

Принципи медико-соціальної експертизи при ВВС

У 1989 р. на Міжнародній конференції з X перегляду МКХ прийнята Міжнародна номенклатура порушень, обмежень життєдіяльності та соціальної недостатності.

Порушення за Міжнародною номенклатурою визначаються, як зміни в будові тіла, у функціях органів або систем і, в принципі, є розладами на рівні органу. Зниження працездатності – розлад на рівні особистості і відображає точку зору виконання функції і звичайної для індивіда даного віку діяльності. Соціальна недостатність – виникає в результаті порушення працездатності і відображає взаємодію та ступінь адаптації індивіда до умов зовнішнього середовища, тобто вона проявляється в тому випадку, коли щось перешкоджає виконанню функцій виживання – орієнтації, фізичної незалежності, мобільності, професійної підготовки, економічної самостійності. Інвалідність є окремим випадком зниження працездатності або обмеження життєдіяльності, а також соціальної недостатності, яка отримала формальний правовий статус за рішенням спеціальної комісії.

Шкала рубрик важкості в номенклатурі (труднощі в діяльності, діяльність за допомогою допоміжних засобів, необхідність сторонньої допомоги, повної залежності від присутності ін. особи і т.д.) і шкала прогнозу (від одужання, поліпшення до стійких або наростаючих обмежень, невизначеного прогнозу) допомагають при визначенні інвалідності.

Підставою для визнання людини інвалідом є поєднання наступних трьох основних чинників:

- порушення здоров'я зі стійким розладом функцій організму, обумовлене захворюваннями, наслідками травм або дефектами;
- обмеження життєдіяльності (повна або часткова втрата здатності здійснювати самообслуговування, самостійне пересування, спілкування, орієнтацію, контролювати свою поведінку, навчатися або займатися трудовою діяльністю);
- необхідність здійснення заходів соціального захисту.

Сучасна технологія визначення інвалідності наступна:

- 1) клініко-функціональний діагноз та порушення функції (ступінь);
- 2) обмеження життєдіяльності (вид та ступінь);
- 3) встановлення групи інвалідності;
- 4) визначення потреб в заходах соціального захисту, в т.ч. реабілітації.

Згідно із сучасними уявленнями, при ВВС виникає порушення функції кровообігу.

В залежності від стану малого кола кровообігу спостерігаються наступні патологічні зміни, які призводять до порушення функції кровообігу:

- при наявності збільшеного кровообігу в легенях (вади блідого типу з артеріовенозним шунтом) розвивається гіперволемія і гіпертензія малого кола кровообігу, що проявляється:

1. легеневою гіпертензією різного ступеня важкості;

2. порушенням ритму та провідності різного ступеня важкості;
3. розвитком правошлуночкової недостатності кровообігу (СН) різного ступеня важкості;
4. розвитком тромбоемболічних ускладнень;
5. застійними явищами в малому колі кровообігу (пневмонії, плеврити).

- при наявності збідненого кровообігу в легенях (вади синього типу з венозно-артеріальним шунтом) розвивається гіпоксемія, яка проявляється:

1. розвитком правошлуночкової недостатності кровообігу (СН) різного ступеня важкості.
2. порушенням серцевого ритму різного ступеня важкості.
3. розвитком тромбоемболічних ускладнень.
4. дистрофічними змінами в органах та системах.

- при нормальному легеневому кровообігу без скиду, але з перешкодами на шляху кровообігу з шлуночків проявляється наступним:

1. розвитком правошлуночкової недостатності кровообігу (СН) різного ступеня важкості.
2. порушенням ритму та провідності різного ступеня важкості.
3. гіпертензивним синдромом.
4. тромбоемболічними ускладненнями.

Обмеження життєдіяльності. При ВВС основними видами обмежень життєдіяльності є здатність до пересування, самообслуговування, навчання, трудової діяльності.

Здатність до пересування – можливість ефективно пересуватися у своєму оточенні (ходити, бігати, долати перепони, користуватися особистим та громадським транспортом).

Параметри оцінки – характер ходьби, темп пересування, відстань, яку долає хворий, здатність самостійно користуватись транспортом, потреба у допомозі інших осіб при пересуванні.

Здатність до самообслуговування – можливість ефективно виконувати соціально-побутові функції і задовольняти потреби без допомоги інших осіб.

Параметри оцінки – інтервал часу, через який виникає потреба в допомозі: епізодична допомога (рідше одного разу на місяць), регулярна (декілька разів на місяць), постійна допомога (декілька разів на тиждень – регульована або декілька разів на день – нерегульована допомога).

Здатність до навчання – можливість сприймати, засвоювати та накопичувати знання, формувати навички і уміння (побутові, культурні, професійні та інші) у цілеспрямованому процесі навчання. Можливість професійного навчання – здатність до оволодіння теоретичними знаннями і практичними навичками та умінням конкретної професії.

Параметри оцінки – можливість навчатися у звичайних або спеціально створених умовах (спеціальний навчальний заклад або група, навчання в домашніх умовах тощо); обсяг програми, строки і режим навчання; можливість освоєння професій різного кваліфікаційного рівня або тільки окремих видів

робіт; необхідність використання спеціальних засобів із залученням допомоги інших (крім викладача) осіб.

Здатність до трудової діяльності – сукупність фізичних та духовних можливостей людини, яка визначається станом здоров'я, що дозволяє їй займатися різного виду трудовою діяльністю. Професійна працездатність – здатність людини якісно виконувати роботу, яка передбачена конкретною професією та дозволяє реалізувати трудову зайнятість у певній сфері виробництва відповідно до вимог, змісту і обсягу виробничого навантаження, встановленого режиму роботи і умов виробничого середовища.

Параметри оцінки – збереження або втрата професійної здатності, можливість трудової діяльності за іншою професією, яка за кваліфікацією дорівнює попередній, оцінка допустимого обсягу роботи у своїй професії, можливість трудової зайнятості в звичайних або спеціально створених умовах.

Ступінь обмеження життєдіяльності – величина відхилення від норми діяльності людини. Ступінь обмеження життєдіяльності характеризується одним або поєднанням декількох зазначених найважливіших його критеріїв. Виділяють три ступені обмеження життєдіяльності: помірно виражене, виражене, значне.

Критерії груп інвалідності

Підставою для встановлення I групи інвалідності є стійкі, значно виражені важкості функціональні порушення в організмі, зумовлені захворюванням, травмою або уродженою вадою, яка призводять до значного обмеження життєдіяльності особи, неспроможності до самообслуговування і спричиняють виникнення потреби у постійному сторонньому нагляді, догляді або допомозі.

До I групи належать особи з найважчим станом здоров'я, які повністю не здатні до самообслуговування, потребують постійного стороннього нагляду, догляду або допомоги, абсолютно залежні від інших осіб у виконанні життєво важливих соціально-побутових функцій або які частково здатні до виконання окремих елементів самообслуговування.

Критеріями встановлення I групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, яка спричиняє обмеження однієї чи декількох категорій життєдіяльності особи у значному, III ступені:

- нездатність до самообслуговування чи повна залежність від інших осіб;
- нездатність до пересування чи повна залежність від інших осіб;
- нездатність до орієнтації (дезорієнтація);
- нездатність до спілкування;
- нездатність контролювати свою поведінку;
- значні обмеження здатності до навчання;
- нездатність до окремих видів трудової діяльності.

До підгрупи А I групи інвалідності належать особи з виключно високим ступенем втрати здоров'я, який спричиняє до виникнення потреби у постійному сторонньому нагляді, догляді або допомозі інших осіб і фактичну нездатність до самообслуговування.

Критеріями встановлення підгрупи А І групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, що спричиняє повну нездатність до самообслуговування та повну залежність від інших осіб (необхідність постійного стороннього нагляду, догляду або допомоги).

До підгрупи Б І групи інвалідності належать особи з високим ступенем втрати здоров'я, який спричиняє значну залежність від інших осіб у виконанні життєво важливих соціально-побутових функцій і часткову нездатність до виконання окремих елементів самообслуговування.

Критеріями встановлення підгрупи Б І групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, який спричиняє втрату можливості самообслуговування з допомогою технічних засобів і за умови відповідного облаштування житла більшості життєво необхідних фізіологічних та побутових потреб.

Інваліди І групи із значно вираженим обмеженням життєдіяльності можуть навчатися та проводити різні види трудової діяльності за умови їх забезпечення засобами компенсації фізичних дефектів або порушених функцій організму, здійснення реабілітаційних заходів, створення за необхідності спеціальних умов праці, у тому числі вдома.

Підставою для встановлення ІІ групи інвалідності є стійкі, виражені функціональні порушення в організмі, зумовлені захворюванням, травмою або вродженою вадою, що призводять до значного обмеження життєдіяльності особи (при збереженій здатності до самообслуговування) та такі, які не спричиняють потреби в постійному сторонньому нагляді, догляді або допомозі.

Критеріями встановлення ІІ групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, що спричиняє обмеження у вираженому ІІ ступені однієї чи декількох категорій життєдіяльності особи:

- обмеження самообслуговування ІІ ступеня – здатність до самообслуговування з використанням допоміжних засобів і/або за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності до самостійного пересування ІІ ступеня – здатність до самостійного пересування з використанням допоміжних засобів і/або за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності до навчання ІІ ступеня – нездатність до навчання або здатність до навчання тільки у спеціальних навчальних закладах або за спеціальними програмами вдома;
- обмеження здатності до трудової діяльності ІІ ступеня – нездатність до провадження окремих видів трудової діяльності чи здатність до трудової діяльності у спеціально створених умовах з використанням допоміжних засобів і/або спеціально обладнаного робочого місця, за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності до орієнтації ІІ ступеня – здатність до орієнтації в часі і просторі за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності до спілкування ІІ ступеня – здатність до спілкування з використанням допоміжних засобів і/або за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності контролювати свою поведінку ІІ ступеня – здатність частково чи повністю контролювати свою поведінку тільки за допомогою сторонніх осіб.

До II групи інвалідності можуть належати також особи, які мають дві хвороби або більше, що призводять до інвалідності, наслідки травми або вроджені вади та їх комбінації, які в сукупності спричиняють значне обмеження життєдіяльності особи та її працездатності.

II група інвалідності встановлюється учням, студентам вищих навчальних закладів I-IV рівня акредитації денної форми навчання, які вперше здобувають відповідний освітньо-кваліфікаційний рівень освіти, у разі наявності в них ознак інвалідності на період їх навчання. Після закінчення навчального закладу видається довідка про придатність їх до роботи у результаті набуття професії.

Інваліди II групи з вираженим обмеженням життєдіяльності можуть навчатися та провадити різні види трудової діяльності, зокрема шляхом створення відповідних умов праці із забезпеченням засобами компенсації фізичних дефектів чи порушених функцій організму, здійснення реабілітаційних заходів.

Підставою для встановлення III групи інвалідності є стійкі, помірно важкі функціональні порушення в організмі, зумовлені захворюванням, наслідками травм або вродженими вадами, що призвели до помірно вираженого обмеження життєдіяльності особи, в тому числі її працездатності, але потребують соціальної допомоги і соціального захисту.

Критеріями для встановлення III групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, що спричиняє обмеження однієї чи декількох категорій життєдіяльності у помірно вираженому I ступені:

- обмеження самообслуговування I ступеня – здатність до самообслуговування з використанням допоміжних засобів;
- обмеження здатності самостійно пересуватися I ступеня – здатність до самостійного пересування з більшим витрачанням часу, часткового пересування та скорочення відстані;
- обмеження здатності до навчання I ступеня – здатність до навчання в навчальних закладах загального типу за умови дотримання спеціального режиму навчального процесу і/або з використанням допоміжних засобів, за допомогою інших осіб (крім персоналу, що навчає);
- обмеження здатності до трудової діяльності I ступеня – часткова втрата можливостей до повноцінної трудової діяльності (втрата професії, значне обмеження кваліфікації або зменшення обсягу професійної трудової діяльності більше, ніж на 25 відсотків, значне утруднення в набутті професії чи працевлаштуванні осіб, які раніше ніколи не працювали та не мають професії);
- обмеження здатності до орієнтації I ступеня – здатність до орієнтації в часі, просторі за умови використання допоміжних засобів;
- обмеження здатності до спілкування I ступеня – здатність до спілкування, яка характеризується зниженням швидкості, зменшенням обсягу засвоєння, отримання та передавання інформації;
- обмеження здатності контролювати свою поведінку I ступеня – здатність частково контролювати свою поведінку за особливих умов.

Інваліди III групи з помірним обмеженням життєдіяльності можуть навчатися та провадити різні види трудової діяльності за умови забезпечення, у

разі потреби, засобами компенсації фізичних дефектів чи порушених функцій організму, здійснення реабілітаційних заходів.

Критерії встановлення груп інвалідності при ВВС

III група інвалідності встановлюється при порушенні функції кровообігу в помірному ступені та обмеженнях до пересування, самообслуговування, трудової діяльності I ступеня:

1) при ВВС зі збільшеним легенеvim кровообігом (відкрита артеріальна протока, ДМПП, ДМШП):

1. при II стадії вади, II, III стадії при ДМПП;
2. при розвитку правошлуночкової недостатності кровообігу (СН I, СН I-II А);
3. при порушеннях ритму та провідності помірного та важкого ступеня;
4. при наслідках тромбоемболічних ускладнень помірного ступеню;
5. у дорослих у разі оперативного втручання в II стадії вади при хороших та задовільних результатах операції протягом першого року після операції;
6. у разі оперативного втручання в III стадії захворювання, коли вже мають місце незворотні склеротичні зміни в судинах малого кола кровообігу;
7. при III стадії вади у випадках стабільного стану та раціонального працевлаштування в умовах легкої фізичної та розумової праці.

2) при ВВС зі збідненим легенеvim кровообігом: стеноз легеневої артерії – СЛА, тетрада Фалло, аномалія Ебштейна:

1. при II стадії СЛА, I стадії тетради Фалло;
2. при розвитку правошлуночкової недостатності (СН I, СН I-II А);
3. при порушенні ритму та провідності помірного та вираженого ступеню;
4. при наслідках тромбоемболічних ускладнень легкого та помірного ступеню;
5. при ознаках коронарної недостатності (напади стенокардії II, II-III ФК ступеню).

3) при ВВС з нормальним легенеvim кровообігом (стеноз гирла аорти, коарктація аорти):

1. при II стадії вади у зв'язку з професійною непридатністю, при III стадії стенозу гирла аорти;
2. при розвитку правошлуночкової недостатності (СН I-II А);
3. при помірній артеріальній гіпертензії (гіпертензивного синдрому);
4. при порушенні ритму та провідності помірного та важкого ступеню;
5. при ознаках коронарної недостатності (II, II-III ФК);
6. при наслідках тромбоемболічних ускладнень помірного ступеню;
7. у дорослих при хороших результатах операції протягом першого року після операції, при задовільних результатах – тривалий час.

В усіх випадках ВВС:

- за умови рецидивуючого інфекційного ендокардиту, який призводить до помірних порушень функції кровообігу;

- якщо при раціональному працевлаштуванні втрачається кваліфікація, зменшується об'єм виробничої діяльності;
- особам, які виконують протипоказані види робіт, при неможливості їх раціонального працевлаштування.

II група інвалідності встановлюється при порушенні функції кровообігу вираженого ступеню, яке призводить до обмеження здатності до пересування, самообслуговування, трудової діяльності II ступеню:

- 1) при ВВС зі збільшеним легеневим кровотоком:
 1. як правило, при III стадії вади, IV стадії при ДМПП;
 2. при розвитку правошлуночкової недостатності кровообігу (СН II А, СН II А-Б, СН II Б);
 3. при порушенні ритму та провідності важкого ступеню;
 4. при наслідках тромбоемболічних ускладнень вираженого ступеню;
 5. у разі оперативних втручань в II-III стадії вади з залишковими змінами в помірному та вираженому ступені;
 6. при наявності інфекційного ендокардиту.
- 2) при ВВС зі збідненим легеневим кровотоком:
 1. при III стадії захворювання, при тетраді Фалло в II та III стадії;
 2. при розвитку правошлуночкової недостатності (СН II А, СН II А-Б);
 3. при порушенні ритму та провідності вираженого ступеню;
 4. при наслідках тромбоемболічних ускладнень вираженого ступеню;
 5. при ознаках коронарної недостатності помірного та вираженого ступеню;
 6. при сприятливих результатах операції при тетраді Фалло в перші 2 роки;
 7. при наявності інфекційного ендокардиту.
- 3) при ВВС з нормальним легеневим кровотоком:
 1. при III стадії коарктації аорти, IV – стенозу гирла аорти;
 2. при розвитку правошлуночкової недостатності кровообігу (СН II А, СН II А-Б);
 3. при вираженій артеріальній гіпертензії;
 4. при порушенні ритму та провідності вираженого ступеню;
 5. при наслідках тромбоемболічних ускладнень вираженого ступеню;
 6. при ознаках коронарної недостатності вираженого ступеню (наявність серцевої астми);
 7. після протезування аортального клапана в III ст. вади при хороших та задовільних результатах операції в перші 1-2 роки.

I група інвалідності встановлюється при порушенні функції кровообігу значно вираженого ступеню, яке призводить до обмеження здатності до пересування, самообслуговування, трудової діяльності III ступеню та виникнення потреби у постійному сторонньому нагляді, догляді або допомозі.

I Б група встановлюється при порушенні функції кровообігу значно вираженого ступеню, яке призводить до обмеження здатності до пересування, самообслуговування, трудової діяльності (хоча б одного виду обмежень) III

ступеню, інших II ступеню та часткової здатності до виконання окремих елементів самообслуговування.

- 1) при ВВС зі збільшеним легеневим кровотоком:
 1. при IV стадії вади;
 2. при розвитку правшлуночкової недостатності (СН II Б – III);
 3. з наслідками тромбоемболічних ускладнень вираженого та значно вираженого ступеню.
- 2) при ВВС зі зменшеним легеневим кровотоком:
 1. при III, IV стадії вади;
 2. при розвитку правшлуночкової недостатності (СН II Б – III, III ст.);
 3. при наслідках тромбоемболічних ускладнень вираженого та значно вираженого ступеню;
 4. при ознаках коронарної недостатності, які відповідають III-IV, IV ФК стенокардії.
- 3) при ВВС з нормальним легеневим кровотоком:
 1. при IV стадії вади;
 2. при розвитку правшлуночкової недостатності (СН II Б – III, III ст.);
 3. при ознаках коронарної недостатності, які відповідають III-IV, IV ФК стенокардії.

I А група встановлюється при функції кровообігу значно вираженого ступеню, яке призводить до обмеження здатності до пересування, самообслуговування III ступеню та потреби в постійному сторонньому нагляді, догляді або допомозі.

При всіх вроджених вадах у значно вираженому ступені або термінальній стадії.

При формуванні діагнозу слід враховувати:

- вид ВВС;
- розмір дефекту;
- стадія вади;
- коригована (рік, вид, результат операції) або не коригована;
- наявність легеневої гіпертензії, її функціональний клас (ФК);
- наявність порушень ритму або провідності, ступінь важкості;
- наявність коронарної недостатності, її функціональний клас (ФК);
- наявність серцевої недостатності, її ступінь та функціональний клас;
- наявність наслідків тромбоемболічних ускладнень, їх важкість;
- інші ускладнення, які обумовлені ВВС.

Приклади формування діагнозів:

1. Вроджена вада серця: ДМПП, помірний, II стадія вади, не коригована, легенева гіпертензія II ФК, атріовентрикулярна блокада I ст., шлуночкова екстрасистолія I клас по Лауну. СН I зі збереженою систолічною функцією, ФК II.

2. Вроджена вада серця: коарктація аорти III ст., не коригована. Симптоматична артеріальна гіпертензія III ступеню. Наслідки порушення мозкового кровообігу у вигляді помірної правобічної геміпарезу. Гемодинамічна стенокардія III ФК, суправентрикулярна екстрасистолія помірна. СН II А ст., зі зниженою систолічною функцією та діастолічною дисфункцією по типу релаксації, ФК III.

3. Вроджена вада серця: тетрада Фалло середнього ступеню важкості, коригована (04.05.2000 р.) – усунений стеноз легеневої артерії, дефект міжшлуночкової перетинки. Залишкова легенева гіпертензія II ФК. Вогнищевий кардіосклероз. Повна блокада правої ніжки пучка Гіса, СН II А ст., зі зниженою систолічною та діастолічною дисфункцією по типу релаксації, ФК III.

Представлені принципи медико-соціальної експертизи при ВВС у дорослих базуються на сучасній методології, дозволяють визначити ознаки соціальної недостатності та запропонувати конкретні заходи їх подолання, які викладені в наступному розділі.

Розділ III

Принципи медико-соціальної реабілітації інвалідів внаслідок вроджених вад серця

Медико-соціальна реабілітація представляє одну з найважливіших міждисциплінарних проблем, яка має велике соціальне значення. Поняття «реабілітація інвалідів» визначено як «процес та система медичних, психологічних, педагогічних, соціально-економічних заходів, які спрямовані на усунення або більш повну компенсацію обмежень життєдіяльності, що викликані порушенням здоров'я зі стійкими розладами функцій організму».

Метою реабілітації є відновлення соціального статусу інваліда, досягнення ним матеріальної незалежності та його соціальна адаптація.

В межах медико-соціальної реабілітації розрізняють медичну, професійну, соціальну, підкреслюють її комплексність, безперервність.

1. Оцінка реабілітаційного потенціалу у інвалідів внаслідок ВВС

Однією з найважливіших в практиці реабілітаційного процесу виявилася проблема визначення реабілітаційного потенціалу (РП). Поряд з цим, РП, як комплекс біологічних, особистих та зовнішніх факторів, які слугують базисною основою відновлення всіх форм обмеженої активності, є значимим інтегральним показником, необхідним для визначення як потреб в реабілітаційних заходах, так і оцінки їх ефективності [39, 40, 41]. В зв'язку з прогнозованим зростанням популяції дорослих осіб з ВВС на сьогодні актуальною є необхідність розробки науково обґрунтованих методів оцінки РП та його рівнів у таких пацієнтів [43, 44, 45, 46]. Визначення РП передбачає співдружню діяльність різнобічних ланок системи охорони здоров'я, розпочинаючи з лікаря первинної ланки, який повинен при направленні хворого на медико-соціальну експертизу дати оцінку його реабілітаційних можливостей, далі лікарі-експерти центрів (бюро) медико-соціальної експертизи (МСЕ) використовують оцінку РП для обґрунтування експертного заключення, лікарі-реабілітологи відповідно до рівня РП планують обсяг реабілітаційних заходів та прогнозують термін їх проведення, спеціалісти відновлювальної медицини, реабілітологи та клініцисти, які працюють в реабілітаційних, загально-клінічних відділеннях – оцінюють по рівню та динаміці РП ефективність відновлювальних заходів [42, 47, 55].

З огляду на це, метою нашого дослідження було на основі комплексного обстеження та аналізу клініко-фізіологічних, професійно-трудова, соціально-побутових та медико-експертних складових визначити зміст РП та його рівні, потребу у видах медико-соціальної реабілітації, оцінити психологічний стан, представити технологію формування індивідуальної програми реабілітації (ІПР) у дорослих інвалідів з ВВС.

Характеристика хворих відображена в таблиці 1.1.

Таблиця 1.1

Загальна характеристика контингенту дорослих пацієнтів з ВВС

Характеристика		Абсолютна кількість	%
Стать	Ч	45	45%
	Ж	52	52%
Середній вік, р		34,8±10,2	
Вид ВВС	ДМПП	33	33%
	ДМШП	27	27%
	Стеноз легеневої артерії	11	11%
	КоА	9	9%
	Незарощення боталової протоки	8	8%
	Двостулковий АК	4	4%
	Тетрада Фалло	2	2%
	Аномалія Ебштейна	2	2%
	Вроджений стеноз гирла аорти	2	2%
	Вроджена транспозиція магістральних судин	2	2%
	Кратність освідчень на МСЕК	Вперше	21
Повторно		43	67%

Для оцінки РП аналізувались фактори:

- Біологічні (вік, стать, фізична підготовка та розвиток пацієнта);
- Клініко-функціональні (характер перебігу захворювання, переносимість фізичних навантажень, ступінь легеневої гіпертензії, серцевої недостатності, порушення ритму серця та провідності, ускладнення, супутня патологія);
- Лікувально-реабілітаційні (обсяг лікувально-реабілітаційних заходів, наявність та необхідність оперативного лікування, давність та кількість оперативних втручань);
- Професійно-трудова (рівень освіти, характер працевлаштування, трудовий стаж, відношення до праці, наявність протипоказаних умов праці, трудова спрямованість);
- Соціальні (місце проживання, сімейний стан, наявність житла, матеріальне забезпечення);
- Психологічна картина захворювання у хворого з ВВС;
- Вид та ступінь обмеження життєдіяльності.

Всі обстежені були розподілені на 3 групи в залежності від функціональних можливостей системи кровообігу. В першу групу увійшли хворі з легким порушенням функції кровообігу (64 особи), до другої – з

помірним (32 особи), третю групу склали пацієнти з вираженими функціональними порушеннями (4 особи).

Дослідження показало, що серед біологічних факторів найбільш тісно з тяжкістю функціональних порушень корелюють: вік ($r = 40$), рівень фізичної підготовки ($r = 46$). За статтю таких залежностей не виявлено.

Прослідковані достовірні відмінності в групах хворих в залежності від вікового показника (таблиця 1.2). Так, 1 групу характеризують пацієнти 18-39 років, середній вік $30,5 \pm 11,1$ років; 2 групу – пацієнти 30-49 років (середній вік $39,8 \pm 9,2$ років). Найстарішими були особи 3 групи, середній вік $50,1 \pm 9,2$ років.

Таблиця 1.2

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від віку

Групи функціональних можливостей пацієнта	Вік				
	18-20 років	21-29 років	30-39 років	40-49 років	50-59 років
1 група	11 17,2%	27 42,2%	13 20,3%	10 15,6%	3 4,7%
2 група	0 0%*	7 21,9%*	11 34,4%	13 40,6%*	1 3,1%
3 група	0 0%*	0 0%*#	1 25,0%	1 25,0%	2 50,0%*#

Примітки:

1.* - достовірна різниця з 1 групою;

2. # - достовірна різниця з 2 групою.

За рівнем фізичної підготовки та розвитку, серед пацієнтів 1 групи всі 100,0% мали «задовільні» показники (таблиця 1.3). З наростанням важкості функціональних порушень кровообігу прослідковувалося зменшення осіб із задовільним станом фізичної підготовки, так, серед пацієнтів 3 групи 75,0% – мали «понижений» рівень фізичного розвитку.

Таблиця 1.3

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від рівня фізичної підготовки

		1 група	2 група	3 група
Рівень фізичної підготовки	Задовільний	64 100,0%	21 65,6%*	1 25,0%*#
	Знижений	0 0,0%	11 34,4%*	3 75,0%*

Примітки:

1.* - достовірна різниця з 1 групою;

2. # - достовірна різниця з 2 групою.

Серед клініко-функціональних факторів найбільш тісно з тяжкістю функціональних порушень асоціюються: ступінь легеневої гіпертензії ($r=-0,64$), важкість порушення ритму ($r=-0,51$), стадія СН ($r=-0,50$), ФК серцевої недостатності за NYHA ($r=-0,48$), відстань, подолана при пробі з 6-хв навантаженням ($r=0,51$), показник толерантності до фізичного навантаження (порогове навантаження за даними велоергометрії (ВЕМ), $r=0,48$), стадія

артеріальної гіпертензії ($r=-0,42$), тривалість ішемічної депресії ST ($r=0,51$), давність радикальної корекції вади ($r=-0,51$), кількість ліжко-днів з приводу ВВС ($r=-0,42$).

Нами не знайдено залежностей порушення функції кровообігу від тривалості захворювання, «стажу» перебування на групі інвалідності, кількості оперативних втручань та ступеню підвищення артеріального тиску. Слабким виявився зв'язок з показником систолічної функції лівого шлуночка – фракцією викиду (ФВ).

У 100% обстежених хворих діагностована серцева недостатність. У пацієнтів 1 групи діагностувалась виключно СН I (56,3%) та I-II А ст. (43,8%), 3 групи СН II А-Б ст. У достовірній більшості осіб 2 групи встановлена СН II А ст. (56,3%), відсоток субкомпенсованої СН I-II А ст. у таких хворих хоча і склав 34,4%, проте був достовірно нижчим, ніж в попередній групі ($p<0,01$) (таблиця 1.4).

Таблиця 1.4

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від стадії серцевої недостатності

Групи функціональних можливостей пацієнта	СН I ст.	СН I-II А ст.	СН II А ст.	СН II А-Б ст.
1 група	36 56,3%	28 43,8%	0 0%	0 0%
2 група	0 0%*	11 34,4%*	18 56,3%*	3 9,4%
3 група	0 0%*	0 0%*#	0 0%#	4 100,0%*#

Примітки:

- 1.* - достовірна різниця з I групою;
2. # - достовірна різниця з II групою.

Відмічена залежність групи функціональних можливостей системи кровообігу від показників: відстані, подоланої при пробі з 6-хв. навантаженням, порогового навантаження при проведенні ВЕМ та тривалості ішемії протягом доби (таблиця 1.5). Зокрема, пацієнти 1 групи є найбільш витривалими до фізичного навантаження: подолана відстань при 6-хв. навантаженні та порогове навантаження у них були достовірно вищими ($420\pm 20,8$ м та $118,3\pm 10,5$ Ватт, відповідно), ніж в осіб 2 та 3 груп. По тривалості ішемічних подій впродовж доби у хворих 1 групи зафіксовані найнижчі значення ($10\pm 6,8$ хв), а у 72,3% - депресія (елевація) сегменту ST не реєструвалась взагалі. Поряд з цим показники вищевказаних факторів у пацієнтів 2 групи також достовірно відрізнялися від осіб 3 групи. Розвиток ішемії міокарду при ВВС має полівалентну причинність: першочергово за рахунок гіпоксемії, обумовленої зниженням легеневого кровотоку внаслідок персистування шунтів справа наліво або легеневої артеріальної гіпертензії. При шунтах зліва направо спостерігаються протилежні ефекти – обкрадання коронарних судин за рахунок зниження діастолічного наповнення лівого шлуночка (діастолічного об'єму), а звідси і ударного об'єму, в результаті чого резерви скоротливої функції

шлуночка зменшуються, що в кінцевому результаті призводить до повної його недостатності. Прогресування ж дисфункції міокарда забезпечує підтримання хибного кола: зумовлює почастищення епізодів важкої гіпоксемії, зниження коронарного кровотоку внаслідок важкої легеневої артеріальної гіпертензії та підвищення в'язкості крові. Наявність гіпоксемії призводить до поліцитемії, небезпечної тенденції до тромбоутворення, оклюзії судин мікроциркуляторного русла. Всі ці фактори ведуть не лише до розвитку ішемії міокарду, але й часто є причиною його фіброзу. Ще одним серйозним фактором розвитку ішемічних подій у пацієнтів з ВВС є приєднання атеросклеротичного враження коронарних судин, ризику якого зростають по мірі «старіння» чоловіків та у жінок клімактеричного періоду.

Таблиця 1.5

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від результатів тестів з фізичним навантаженням

Групи функціональних можливостей пацієнта	Відстань, подолана при 6-хв. навантаженні, м	Порогове навантаження, Ватт	Тривалість ішемії протягом дня, хв.
1 група	420±20,8	118,3±10,5	10±6,8
2 група	295±19,4*	85,6±13,5*	24,5±3,5*
3 група	223±11,6*#	Протипоказано	35,8±5,6*#

Примітки:

- 1.* - достовірна різниця з 1 групою;
2. # - достовірна різниця з 2 групою.

За показником функціонального класу СН за NYHA встановлено (таблиця 1.6), що достовірна більшість пацієнтів 1 групи – це хворі з II ФК (79,7%), кількість осіб з I ФК в цій групі достовірно менша (20,3%). У всіх 100,0% пацієнтів 3 групи – визначений III ФК серцевої недостатності. Виявлено, що в 2 групі хворих зустрічаються пацієнти з I, II, III ФК СН, проте достовірно переважають хворі з III ФК СН (65,7%).

Таблиця 1.6

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від функціонального класу серцевої недостатності за NYHA

Групи функціональних можливостей пацієнта	ФК за NYHA							
	I		II		III		IV	
	к-сть	%	к-сть	%	к-сть	%	к-сть	%
1 група	13	20,3	51	79,7	0	0,0	0	0,0
2 група	4	12,5	7	21,8*	21	65,7*	0	0,0
3 група	0	0,0	0	0,0*#	4	100,0*#	0	0,0

Примітки:

- 1.* - достовірна різниця з 1 групою;
2. # - достовірна різниця з 2 групою.

На сьогодні метод оцінки ступеню ЛГ за даними реопульмонографії (РПГ) є застарілим та іноді має сумнівні результати. Проте в клінічній практиці ця методика обстеження залишається загальнодоступною та фінансово привабливою. Нами прослідковані відмінності за значеннями тяжкості ЛГ,

оціненої при РПГ (таблиця 1.7). У достовірної більшості пацієнтів 1 групи (60,9%) тиск в легеневій артерії знаходився в межах норми. У пацієнтів 2 групи у 50,0% встановлена ЛГ, при чому у достовірної більшості (62,5%) – I ст., менше (у 31,3%) – II ст. У всіх 100% хворих 3 групи мало місце підвищення тиску в легеневій артерії, з них у 75,0% – важка ЛГ III ст.

Таблиця 1.7

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від рівня тиску в легеневій артерії за даними РПГ

Групи функціональних можливостей пацієнта	Рівень тиску в легеневій артерії менше 25 мм рт. ст.		Легенева гіпертензія					
			I ст.		II ст.		III ст.	
	к-сть	%	к-сть	%	к-сть	%	к-сть	%
1 група	39	60,9	24	37,5	1	1,6	0	0,0
2 група	0	0	20	62,5*	10	31,3*	2	6,2
3 група	0	0	0	0	1	25,0*	3	75,0*#

Примітки:

- 1.* - достовірна різниця з 1 групою;
2. # - достовірна різниця з 2 групою.

Згідно власних спостережень та літературних даних [24-32, 48, 49, 50], наявність ВВС передбачає розвиток дисфункції насамперед правого шлуночка (ПШ), одним з основних патогенетичних механізмів чого вважається прогресування легеневої гіпертензії (ЛГ). Проте в експертній практиці роль тяжкості ЛГ, порушення систолічної та діастолічної функцій правого шлуночка (ПШ) у пацієнтів з ВВС залишається мало дослідженими. Відсутність єдиного методичного підходу до визначення тяжкості ЛГ, її впливу на порушення функції кровообігу у хворих з ВВС призводить часто до необ'єктивності рішення про групу інвалідності. Ми дослідили показники функції ПШ в залежності від тяжкості легеневої гіпертензії.

Встановлено, що у пацієнтів з ВВС мали місце порушення, як систолічної, так і діастолічної функції ПШ. Отримані результати вказували, що по мірі наростання ЛГ прослідковувалось достовірно пропорційне збільшення кількості пацієнтів з рестриктивним порушенням діастолічної функції ПШ. І навпаки, у достовірної більшості пацієнтів з I ФК ЛГ (93,8%) – була наявною діастолічна дисфункція по типу релаксації (різниця в групах достовірна, $p < 0,05$). У більшості осіб з ЛГ виявлена гіпертрофія ПШ, значення якої зростало в залежності від ступеню ЛГ, хоча було достовірно вищим лише в групі осіб з III ст. ЛГ. Показники систолічної дисфункції ПШ були достовірно нижчими також лише в групі пацієнтів з III ст. ЛГ, без суттєвих відмінностей у осіб I та II ст. ЛГ.

Таблиця 1.8

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності основних функціонально-структурних показників ПШ

ЛГ	ЕхоКГ показники					Рівень тиску в легеневій артерії (РПГ)
	ДДПШ		Показники систолічної функції ПШ	Гіпертрофія стінок ПШ	Товщина стінок ПШ, мм	
	по рестриктивному типу	по типу релаксації				
I ст.	2 3,1%	60 93,8%	58,6±4,5	56 87,5%	5,8±1,5	35,6±6,5
II ст.	15 46,9%*	17 53,1%*	54,4±5,9	30 93,6%	6,8±1,8	54,8±4,8*
III ст.	2 75,0%*#	1 25,0%*#	48,9±3,2*#	4 100,0%*#	8,7±1,1	72,5±5*#

Примітки:

- * - достовірна різниця з 1 групою;
- # - достовірна різниця з 2 групою.

Проведений кореляційний аналіз виявив чітку залежність ФК легеневої гіпертензії від показника Е/А ПШ ($r=0,65$), товщини стінки ПШ ($r=0,40$), зв'язок з систолічною функцією ПШ виявився слабшим, проте також достовірним ($r=0,22$).

Виявлення у пацієнтів з I ст. ЛГ ДДПШ, а у осіб з III ст. ЛГ – найвиразнішої систолічної дисфункції ПШ та потовщення стінок ПШ, дозволяє припустити, що розвиток ДДПШ передуює його систолічній дисфункції та гіпертрофії ПШ. Тому виявлення початкових ознак діастолічної дисфункції у пацієнтів з ВВС є предиктором розвитку легеневої гіпертензії. Показники діастолічної дисфункції правого шлуночка тісно асоціюються з тяжкістю легеневої гіпертензії. Діагностичними маркерами тяжкої легеневої гіпертензії є ДДПШ по рестриктивному типу та поєднання ДДПШ по типу релаксації зі зниженням систолічної функції ПШ.

Таблиця 1.9

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від важкості порушення ритму

Групи функціональних можливостей системи кровообігу	Важкість порушення ритму							
	немає		легке		помірне		виражене	
	к-сть	%	к-сть	%	к-сть	%	к-сть	%
1 група	14	21,9	33	51,6	17	26,6	0	0,0
2 група	2	6,3*	9	28,1*	20	62,5*	1	3,1
3 група	0	0,0*#	0	0,0*#	1	25,0#	3	75,0*#

Примітки:

- * - достовірна різниця з 1 групою;
- # - достовірна різниця з 2 групою.

За показником тяжкості порушення ритму нами виявлені наступні особливості (таблиця 1.9): у більшості пацієнтів з ВВС наявні аритмії, лише у 21,9% хворих 1 групи порушення ритму не зареєстровані. У 75,0% пацієнтів 3 групи – діагностовано важке порушення ритму та провідності у вигляді повної

АВ-блокади (у 25,0%), СССВ (у 25,0%), постійної форми фібриляції передсердь з тахісистолією шлуночків (у 25,0%). В 2 групі – достовірно переважали пацієнти з помірними порушеннями ритму та провідності (62,5%) у вигляді пароксизмів тахісistolічної форми фібриляції передсердь середньої частоти, шлуночкової екстрасистолії високих класів (IV-V класів), перехідної АВ-блокади II ст., пароксизмальної форми надшлуночкової тахікардії з нападами середньої частоти. А серед хворих 1 групи – переважали легкі порушення (51,6%), серед них у переважній більшості синусова тахікардія, пароксизми надшлуночкової тахікардії (рідкі), шлуночкова екстрасистолія I-II класів по Lown, блокади правої та лівої ніжки пучка Гіса, АВ блокада I ст.

Виявлено, що у пацієнтів III групи достовірно частіше діагностувались супутні захворювання, в першу чергу такі, як ІХС, АГ, гострі порушення мозкового кровообігу (ГПМК), транзиторні ішемічні атаки (ТІА) та помірно виражена легенева патологія. Найменша презентація супутньої патології – у хворих 1 групи, особи 2 групи – зайняли проміжні позиції (таблиця 1.10).

Таблиця 1.10

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від супутньої патології

Групи функціональних можливостей системи кровообігу	Супутня патологія			
	ІХС	Артеріальна гіпертензія	ГПМК, ТІА	Помірно виражена патологія легеневої системи
1 група	4 6,3%	14 22,0%	0 0%	4 6,3%
2 група	10 25,0%*	12 37,5%*	2 6,3%*	8 25,0%*
3 група	3 75,0%*#	3 75,0%*#	1 25,0%*#	1 25,0%*

Примітки:

- 1.* - достовірна різниця з 1 групою;
2. # - достовірна різниця з 2 групою.

За значеннями АГ нами відмічені погрупові особливості в залежності від ступеню та стадії гіпертензії (таблиця 1.11). Зокрема прослідковувались достовірні відмінності в групах за показником стадії АГ. Серед хворих 3 групи в усіх 100,0% встановлена III стадія АГ, достовірно менше таких хворих було в 2 групі (33,3%) та зовсім відсутні – серед пацієнтів 1 групи. У 66,7% осіб 2 групи діагностовано II стадію АГ. У 57,1% хворих 1 групи стадія АГ – I ст., у решти 42,9% – II ст. За показником ступеню артеріальної гіпертензії не виявлено чітких залежностей між групами.

Таким чином, показники СН та ФК СН за NYHA, толерантність до фізичного навантаження (по пробі з 6-хв. навантаженням та значенню порогового навантаження ВЕМ), тривалість ішемічних змін протягом доби, тяжкість легеневої гіпертензії, тяжкість порушення ритму та провідності, стадія артеріальної гіпертензії, наявність супутньої обтяжуючої патології достовірно відрізнялися в групах, що дозволило виділити ці фактори, як одні з клініко-фізіологічних диференційних критеріїв тяжкості функціональних можливостей системи кровообігу інвалідів з ВВС.

Таблиця 1.11

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від стадії та ступеню артеріальної гіпертензії

		1 група	2 група	3 група
Стадія артеріальної гіпертензії	I ст.	57,1%	0%*	0%*
	II ст.	42,9%	66,7%*	0%*#
	III ст.	0%	33,3%*	100,0%*#
Ступінь артеріальної гіпертензії	I ст.	50,0%	33,3%	33,3%
	II ст.	50,0%	42,9%	66,7%#
	III ст.	0%	14,3%	0%

Примітки:

- 1.* - достовірна різниця з 1 групою;
2. # - достовірна різниця з 2 групою.

Серед лікувально-реабілітаційних факторів вивчений фактор впливу хірургічної корекції вади серця в групах з різними функціональними можливостями (таблиця 1.12). Відмічена тенденція залежності наявності в анамнезі оперативного лікування, його давності, потреб в хірургічній корекції вади від функціонального стану системи кровообігу. А саме, достовірна перевага в 1 групі кількості прооперованих, з більш давніми термінами операції (5-10 років і більше) та без потреби в хірургічній корекції вади в даний час, в порівнянні з особами 2 та 3 груп (різниця між групами достовірна, $p < 0,05$).

Таблиця 1.12

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від хірургічного анамнезу вади та потреби в ній

Хірургічний анамнез лікування вади		1 група	2 група	3 група
Наявність в анамнезі хірургічної корекції вади	Є	28 43,8%	7 21,9%	0 0%
	Немає	36 56,2%	25 78,1%	4 100,0%
Кількість проведених оперативних втручань	1-на операція	20 31,3%	7 21,9%	0 0%
	2 операції	8 12,5%	0 0%	0 0%
	Оперативних втручань не було	36 56,2%	25 78,1%	4 100,0%
Давність проведення оперативного лікування	1-2 роки	4 14,3%	100 100,0%*	Не оперовані
	3-4 роки	6 21,4%	0 0%	Не оперовані
	5-9 років	10 35,7%	0 0%	Не оперовані
	Більше 10 років	12 42,9%	0 0%	Не оперовані
Потреба в оперативному лікуванні	Є	8 12,5%	23 71,9%	3 75,0%
	Немає	56 87,5%	9 28,1%	1 25,0%

Примітка: 1.* - достовірна різниця з 1 групою.

Аналіз виявив, що 100,0% пацієнтів 3 групи – не оперовані, 75,0 % з них станом на час обстеження в клініці інституту потребують оперативного лікування, решті 25,0% – воно протипоказане за ризиком основної патології.

1 групу хворих склали майже порівну особи «оперовані» та «неоперовані» (43,8% та 56,2% відповідно), з числа оперованих у достовірної більшості з них було проведене 1 оперативне втручання (71,4%), потребу в первинній хірургічній корекції вади мали лише 12,5% пацієнтів. За термінами давності оперативного лікування – достовірна більшість прооперовані більше 10 років тому (42,9%), 42,8% – від 3 до 9 років тому. Таким чином, особи 1 групи, частіше або не мали потреби в оперативному втручанні, або ж прооперовані радикально, з більш давніми термінами оперативного лікування.

У достовірної більшості пацієнтів 2 групи – хірургічна корекція вади серця не проводилась, серед них достовірна більшість пацієнтів (71,9%) – мали потребу в хірургічному лікуванні вади, серед «оперованих» – у всіх хворих проведене 1 втручання з давністю втручання 1-2 роки тому.

Чітка тенденція відмічена і за показниками середньорічного перебування на ліжку та наявністю супутньої патології (таблиця 1.13). По мірі зниження функціональної спроможності системи кровообігу РП прослідковувалось збільшення показника «ліжко-дня» (різниця достовірна, $p < 0,05$).

Таблиця 1.13

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від кількості ліжко-днів протягом року

Групи функціональних можливостей системи кровообігу	Кількість проведених протягом року ліжко-днів
1 група	48,8±10,2
2 група	66,8±12,3*
3 група	81,1±9,1*#

Примітки:

1.* - достовірна різниця з 1 групою;

2. # - достовірна різниця з 2 групою.

Отримані дані дозволили визначити зміст та рівень медичного реабілітаційного потенціалу (табл. 1.14).

Таблиця 1.14

Зміст медичного РП та його рівнів у інвалідів з ВВС

Зміст реабілітаційного потенціалу	Рівень РП у хворих на ВВС		
	високий	помірний	низький
Вік хворих	молодий, середній працездатний	середній працездатний	Середній, старший працездатний
СН за Стражеско-Василенко	СН I, СН I-II А ст.	СН II А ст.	СН II А-Б ст.
Фізичний розвиток	задовільний	Задовільний/знижений	знижений
ФК СН за NYHA	I ФК, II ФК	II, III ФК	III ФК
Легенева гіпертензія	Відсутня, I ст.	I ст., II ст.	III ст.
Важкість порушення ритму та провідності	легке	помірне	помірне, важке
Стадія АГ	I, II стадія	II, III стадія	III стадія
Подолана відстань при пробі з 6-хв. навантаженням, м	420±20,8	295±19,4	223±11,6
Порогове навантаження ВЕМ, ватт	118,3±10,5	85,6±13,5	Протипоказана
Тривалість депресії ST, хв	Відсутнє, 10±6,8	24,5±3,5	35,8±5,6
Дисфункція міокарду	ДДПШ по типу релаксації	ДДПШ по типу релаксації/помірне зниження систолічної функції міокарду	ДДПШ по-рестриктивному типу/зниження систолічної функції міокарду
Наявність помірно вираженої супутньої патології	відсутня	Наявна 1-2, серед них ІХС, цереб्रो-васкулярна та/або легенева патологія	Наявні, більше 2-ох, в т.ч. ІХС, цереб्रो-васкулярна та/або легенева патологія
Потреба в оперативному лікуванні	Немає	Є, немає	Є та/або протипоказана за ризиком основної патології
Реабілітаційний прогноз	Сприятливий	Сумнівний	Несприятливий

Для оцінки професійно-трудова (ПТ) факторів, визначення професійно-трудова реабілітаційного потенціалу (РП) та його рівня нами була використана бальна система. Всім пацієнтам проведена оцінка ПТ статусу, яка включала визначення віку, освітнього рівня, проф. підготовки, спеціальності, основної професії, кваліфікації, проф. маршруту, раціональності працевлаштування, проф. стереотипу, відповідності психофізіологічних вимог професії стану здоров'я, трудової спрямованості, рівня проф. знань, стану фізичного розвитку, витривалості, ступеня обмеження до трудової діяльності. Зазначені критерії аранжувались за схемою «найгірший-найкращий стан» від 0 до максимального балу кожного конкретного фактору (табл. 1.15).

Таблиця 1.15

Оцінка професійно-трудового РП інвалідів

Професійно-трудові фактори	Характеристика професійно-трудових факторів	Бали
Вік	60 років і старші	0
	50-59	1
	40-49	2
	30-39	3
	18-29	4
Освітній рівень	Базова загальна середня	0
	Повна загальна середня	1
	Професійно-технічна (диплом молодшого спеціаліста)	2
	Неповна вища (диплом молодшого спеціаліста)	3
	Базова вища (диплом бакалавра)	4
	Повна вища (диплом спеціаліста, диплом магістра)	5
Участь в трудовій діяльності	Ні	0
	Так	1
Раціональність працевлаштування	Не раціонально працевлаштований	0
	Раціонально працевлаштований	1
Основна професія	Не має професії	0
	Робочі	1
	Службовці	2
	Спеціалісти	3
	Керівники	4
Кваліфікація праці	Некваліфікована	0
	Кваліфікована	1
Стаж роботи по основній професії	Не має стажу	0
	Менше 2 років	1
	2-5 років	2
	Більше 5 років	3
	Більше 10 років	4
	Більше 20 років	5
Відповідність психофізіологічних вимог професії стану здоров'я	Не відповідає	0
	Відповідає	1
Зміна (втрата) професії, кваліфікації в зв'язку з захворюванням	Є	0
	немає	1
Професійний стереотип серед непрацюючого контингенту	Втрачений	0
	Збережений	1
Трудова спрямованість	Негативна	0
	Сумнівна	1
	Позитивна	2
Рівень фізичного розвитку	Знижений	0
	Задовільний	1
Рівень фізичної витривалості (толерантність до фізичного навантаження)	Низький	0
	Середній	1
	Високий	2
Ступінь обмеження здатності до трудової діяльності	III ст.	0
	II ст.	1
	I ст.	2
	Не обмежений	3

Розрахована сума балів по всіх пунктах (0-32). Згідно перцентильного аналізу розподіл хворих в залежності від набраної суми балів був наступним:

1. Високий професійно-трудоий РП був встановлений хворим, які набрали суму балів від 21 до 32.

2. Помірний професійно-трудоий РП був встановлений хворим, у яких сума складала від 11 до 20.

3. Низький професійно-трудоий РП був встановлений хворим, які мали суму балів від 0 до 10.

Отримані результати представлені в таблиці 1.16.

Таблиця 1.16

Розподіл хворих на ВВС в залежності від рівня ПТРП

Показник професійно-трудоого потенціалу	Всі пацієнти з ВВС, n=100	
	абс	%
Високий ПТРП	50	50,0
Помірний ПТРП	48	48,0
Низький ПТРП	2	2,0

Дані таблиці 1.14 показують, що за даними нашого дослідження в більшості випадків для хворих з ВВС був характерний високий та середній рівні ПТРП, лише 2,0% - мали низький ПТРП.

Відношення рівнів медичного та професійно-трудоого потенціалів у пацієнтів з ВВС відображене в табл. 1.17.

Таблиця 1.17

Розподіл хворих на ВВС в залежності від рівня ПТРП та МРП

МРП	Високий ПТРП, n - 50	Середній ПТРП, n - 48	Низький ПТРП, n - 2
Високий МРП, n - 64	41 64,1%	23 35,9%*	0 0,0%
Середній МРП, n - 32	9 28,1%	23 71,9%*	0 0,0%
Низький МРП, n - 4	0 0,0%	2 50,0%	2 50,0%

Примітка. «*» - достовірна різниця групою «високий ПТРП».

Результати наших досліджень показали, що майже 2/3 пацієнтів з легким порушенням функції кровообігу мають високий рівень ПТРП та більш, ніж 1/3 – середній. 3/4 хворих з середнім МРП в більшості випадків – середній ПТРП (різниця в групах достовірна, $p < 0,05$). У пацієнтів з вираженим порушенням функції кровообігу порівну встановлений середній та низький рівні ПТРП (по 50,0% в кожній групі).

Методом логістичного регресійного аналізу були виділені фактори, які найбільш суттєво впливають на рівень ПТРП. Ними виявились: вік, участь в трудовій діяльності, раціональність працевлаштування, основна професія, відповідність психофізіологічних вимог професії стану здоров'я, трудова спрямованість, рівень фізичного розвитку та витривалості, ступінь обмеження здатності до трудової діяльності (таблиця 1.18).

Для оцінки соціальних факторів, соціального РП та його рівнів нами також була застосована бальна система за ознаками: збереження основних соціальних

Таблиця 1.18

Оцінка соціального РП інвалідів

Соціальні фактори	Характеристика соціальних факторів	Бали	
1. Забезпеченість власним житлом	Не мають власного житла (проживають в гуртожитку, зйомне житло)	0	
	Мають власне житло (будинок, квартира)	1	
2. Побутові умови проживання	Не задовільні	0	
	Задовільні	1	
3. Збереження основних соціальних навичок	<i>Мобільність</i> (рух шляхом зміни положення тіла або переміщення з одного місця в інше; перенос, переміщення, маніпуляція об'єктами; хода, біг, подолання перешкод, використання різних видів транспорту)	Без утруднень	4
		Незначні утруднення	3
		Помірні утруднення	2
		Тяжкі утруднення	1
		Повне утруднення	0
		<i>Самообслуговування</i> (турбота про себе, миття, витирання, догляд за своїм тілом та його частинами, одягання, прийом їжі, пиття, турбота про своє здоров'я)	Без утруднень
	Незначні утруднення		3
	Помірні утруднення		2
	Тяжкі утруднення		1
	Повне утруднення		0
	<i>Побутове життя</i> (заняття побутовою та повсякденною діяльністю, виконання зв'язаних з цим задач (пошук житла та забезпечення ним, забезпечення продуктами харчування, одягом та ін., прибирання, ремонт житла))	Без утруднень	4
		Незначні утруднення	3
		Помірні утруднення	2
		Тяжкі утруднення	1
		Повне утруднення	0
	4. Сімейний стан	Одинокий/багатодітна сім'я	0
		Часткова сім'я	1
		Повна сім'я	2
5. Матеріальне забезпечення	Відсутні засоби до існування/на утриманні	0	
	Доходи, менші прожиткового мінімуму	1	
	Пенсія по інвалідності, як єдиний засіб існування	2	
	Незадовільне матеріальне забезпечення	3	
	Задовільне матеріальне забезпечення	4	
	Незалежне матеріальне положення	5	

навичок, забезпеченість власним житлом, побутові умови проживання, сімейний стан, матеріальне забезпечення. Зазначені критерії ранжували за схемою «найгірший → найкращий стан» від 0 до максимального балу кожного конкретного фактору (таблиця 1.18).

Згідно перцентильного аналізу виконаний розподіл на високий, середній та низький СП РП. Високий СП РП встановлений хворим, які набрали суму балів від 15 до 21 балів. Помірний СП РП, у яких сума склала від 8 до 14 балів, низький СП РП з сумою балів від 0 до 7.

Отримані результати представлені в таблиці 1.19.

Таблиця 1.19

Розподіл хворих на ВВС в залежності від рівня СРП

Показник соціально-побутового потенціалу	Всі пацієнти з ВВС, n=100	
	абс	%
Високий СРП	33	33,0
Помірний СРП	60	60,0
Низький СРП	7	7,0

Результати досліджень показали, що для більшості пацієнтів з ВВС характерний середній рівень СП РП, 33,0% мали високий СП РП, лише у 7,0% - низький.

Відношення рівнів медичного та соціального потенціалу у пацієнтів з ВВС відображений в табл. 1.20.

Таблиця 1.20

Розподіл хворих на ВВС в залежності від рівня МРП та СРП

	Високий СРП, n - 33	Середній СРП, n - 60	Низький СРП, n - 7
Високий МРП, n - 64	33 51,6%	31 48,4%	0,0%
Середній МРП, n - 32	0 0,0%	29 90,6%	3 9,4%
Низький МРП, n - 4	0 0,0%	0 0%	4 100,0%

Отримані дані вказують на те, що у пацієнтів з високим МРП мають місце високі та середні рівні СРП. Більшість хворих з середнім МРП – середній рівень СРП. У пацієнтів з вираженим порушенням функції кровообігу встановлений низький рівень СРП, що на нашу думку в більшій мірі пов'язане з обмеженнями основних соціальних навичок «за станом здоров'я».

Згідно даних регресійного аналізу, факторами, які найбільш суттєво впливають на рівень СРП є: ступінь збереження основних соціальних навичок та матеріальне забезпечення.

Серед медико-експертних факторів аналізувались наявність та ступінь обмежень життєдіяльності, група та категорія інвалідності.

У пацієнтів з ВВС було діагностовано обмеження життєдіяльності (ОЖД): здатності до трудової діяльності (ОЗТД) – у 76,0%, пересування (ОЗП) – у 72,0%, до навчання (ОЗН) – у 12,0%. Решта категорій ОЖД були не порушеними. Залежність ступенів обмежень життєдіяльності від

функціональних можливостей системи кровообігу відображений в табл. 1.21.

Таблиця 1.21

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від категорій та ступенів обмеження життєдіяльності

Категорії ОЖД	Ступені ОЖД	Групи функціональних можливостей		
		1 група	2 група	3 група
ОЗТД	I ст.	44 68,8%	28 87,5%*	0 0%
	II ст.	0 0%	2 6,25%	4 100,0%#
	III ст.	0 0%	0 0%	0 0%
	В даний час навчаються	10 15,6%	2 6,25%*	0 0%
	Не обмежене	10 15,6%	0 0%	0 0%
ОЗП	I ст.	29 45,3%	32 100,0*0%	1 25,0%*#
	II ст.	0 0%	0 0%	3 75,0%
	III ст.	0 0%	0 0%	0 0%
	Не порушене	35 54,7%	0 0%	0 0%
ОЗН	I ст.	10 15,6%	2 6,25%*	0 0%
	II ст.	0 0%	0 0%	0 0%
	III ст.	0 0%	0 0%	0 0%
	Не підлягає оцінці	54 84,4%	30 93,8%	4 100,0%

Примітки:

1.* - достовірна різниця з 1 групою;

2. # - достовірна різниця з 2 групою.

Для інвалідів 1 групи функціональних можливостей характерні обмеження до трудової діяльності, пересування, навчання – I ступеню, для 2 групи – в поодиноких випадках обмеження до трудової діяльності II ст., для 3 – обмеження здатності до праці, пересування II ступеню.

Відповідно до ступенів обмежень життєдіяльності та нормативних документів винесені наступні експертні рішення (табл. 1.22).

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від експертного рішення

Групи функціональних можливостей пацієнта	Експертне рішення			
	1-група інвалідності	2-га група інвалідності	3-я група інвалідності	Інвалідом не визнаний
I група	0 0%	0 0%	44 68,8%	20 31,2%
II група	0 0%	2 6,25%	30 93,75%*	0 0%*
III група	0 0%	4 100,0%*#	0 0%*#	0 0%*#

Примітки:

1. * - достовірна різниця з 1 групою;
2. # - достовірна різниця з 2 групою.

Для пацієнтів 1 групи функціональних можливостей в 2/3 випадках була рекомендована третя група інвалідності, 1/3 – інвалідами не визнані. У пацієнтів 2 групи функціональних можливостей – більшості рекомендована третя група інвалідності, в окремих випадках – друга, усім пацієнтам 3 групи функціональних можливостей рекомендована друга група інвалідності. Різниця в показниках достовірна.

Категорія інвалідності усім визнаним встановлена – інвалідність з дитинства.

Згідно представлених даних, базовими критеріями, які впливають на формування РП у дорослих пацієнтів з ВВС є:

- 1). Біологічні фактори: вік хворого, рівень фізичної підготовки та розвитку;
- 2). Клініко-функціональні фактори: наявність легеневої гіпертензії, її ступінь та ФК, стадія серцевої недостатності за Стражеско-Василенко, ФК СН за NYHA, важкість порушення функції ритму та автоматизму, стадія артеріальної гіпертензії, супутня патологія, витривалість до фізичного навантаження
- 3). Лікувально-реабілітаційні фактори: наявність оперативної корекції вади серця, давність оперативного лікування, потреба в хірургічній корекції вади серця, кількість ліжко-днів протягом року по основній патології;
- 4). Професійно-трудова фактори: трудова спрямованість пацієнта, фактор «навчання», рівень освіти, характер праці.
- 5). Соціальні фактори: житлові умови, матеріальне становище, сімейні обставини;
- 6). Медико-експертні фактори: наявність обмежень життєдіяльності та їх ступені, група інвалідності;

З метою визначення комплексу факторів, які формують поняття реабілітаційного потенціалу у дорослих хворих з ВВС – нами був прорахований дисперсійний коефіцієнт конкордації.

$$W = \frac{12S}{m^2(n^3 - n)}, \text{ де } S = \sum_{j=1}^n \left(\sum_{i=1}^m R_{ij} - \frac{m(n+1)}{2} \right)^2,$$

- де n – фактори (клінічні, медико-експертні, професійно-трудова, соціальні),
 m – кількість пацієнтів,
 R – рангове (числове) значення фактора.

Проведений аналіз надав можливість виділити характеристики найбільшої сили узгодженості ($W > 0.6 \div 0.8$) серед комплексу біологічних, клініко-фізіологічних, професійно-трудова, соціальних та медико-експертних критеріїв.

Встановлено, що серед досліджених факторів, що формують поняття РП, найбільшу вагу мають наступні: вік ($W_1 - 0.13, x_1$), рівень освіти ($0.12, x_2$), характер праці ($0.10, x_3$), соціальний фактор, соціальний статус ($0.12, x_5, x_4$), ступінь легеневої гіпертензії ($0.20, x_6$), ФК легеневої гіпертензії та серцевої недостатності за NYHA ($0.12, x_7$), нервово-психічний стан пацієнта ($0.16, x_8$), тяжкість порушення ритму ($0.18, x_9$), толерантність до фізичного навантаження, визначені за пробою з 6-хв навантаженням та ВЕМ ($0.11-0.12$, відповідно, x_{10}), обмеження здатності до пересування ($0.15, x_{11}$), трудової діяльності ($0.12, x_{12}$), навчання ($0.16, x_{13}$).

На підставі кореляційного, регресійного аналізу визначені інтегральні залежності по виділених 13 факторам, що пояснюють природу існуючих зв'язків в математичній моделі:

$$Y = -0.23 + 0.16x_1 + 0.02x_2 + 0.02x_3 - 0.15x_4 + 0.09x_5 + 0.06x_6 + \\ + 0.06x_7 + 0.25x_8 + 0.2x_9 + 0.26x_{10} + 0.29x_{11} + 0.08x_{12} - 0.4x_{13}$$

При коефіцієнті регресії $R=0.6$, що свідчить про помірний зв'язок.

Таким чином, РП у інвалідів з ВВС представляє собою складний комплекс факторів, що визначається на рівні організму та передбачає можливість або здатність їх взаємодії з факторами зовнішнього середовища. Модифікація таких факторів РП, як професійно-трудова, освітній, соціально-побутовий та соціально-середовищний можлива за рахунок формування позитивних психологічних та соціально-психологічних механізмів.

2. Психологічні особливості інвалідів з ВВС

Одним із завдань роботи стало вивчення психологічних особливостей хворих з вродженими вадами серця (ВВС), внутрішньої картини хвороби у них; типів професійних переваг, оцінки кількісних і якісних характеристик професійно важливих властивостей особистості при проведенні професійного відбору, професійної консультації, професійної орієнтації; якості життя у хворих із серцевою недостатністю, що виникла внаслідок ВВС. Було обстежено 43 хворих з ВВС (23 чоловіка і 20 жінок), середній вік яких склав $30,5 \pm 1,7$ років. Для порівняння була обстежена контрольна група з 21 особи (6 чоловіків та 15 жінок) приблизно тієї ж вікової категорії без соматичних та психічних розладів, середній вік склав $33,8 \pm 1,5$ років.

Для визначення типів психічного реагування на хворобу використовували Особистісний Опитувальник Бехтеревського Інституту (ООБІ) [110]. Діагностувався патерн відношення до самої хвороби, що склався під впливом хвороби, до лікування, до лікарів і медперсоналу, рідних і близьких, оточуючих, роботи (навчання), самотності і майбутнього, а також до своїх вітальних функцій (самопочуття, настрої, сон, апетит). Під час тестування хворим була дана інструкція: у кожній темі (самопочуття, настрої, сон, апетит, відношення до хвороби, відношення до лікування, відношення до лікарів та медперсоналу, відношення до рідних та близьких, відношення до роботи або навчання, відношення до оточуючих, відношення до самотності, відношення до майбутнього) обвести кружечком номера зроблених виборів (можна було зробити лише від 1 до 3 виборів), а якщо жодне з визначень не підходило, обвести символ 0. Якщо хворий не хотів відповідати на дану тему, графа залишалася незаповненою, однак кількість нулів і незаповнених граф в сумі не повинна було перевищувати трьох. Час заповнення обмежений не був.

В результаті тестування виявлено, що в той час, як в контрольній групі у переважній кількості обстежених (66,7%) будь-якої акцентуації у реагуванні на соматичне захворювання виявлено не було, в основній групі – хворих з ВВС – таких осіб було лише 9,3%.

Чисті види реагування на захворювання в основній групі хворих з ВВС зустрічалися у вигляді паранояльного, тривожного, неврастенічного, меланхолічного, obsесивного, гармонійного, ейфорійного.

Змішані типи – у вигляді особливо близьких по картині: тривожно-obsесивного, тривожно-невротичного, ейфорично-анозогнозичного, сенситивно-паранояльного та ін.

Типи ставлення до хвороби об'єднувалися в блоки з *адекватною соціальною адаптацією та психологічною дезадаптацією* у зв'язку із захворюванням.

До першого блока, крім осіб без акцентуації, можна було віднести хворих з *гармонійним, ергопатичним та анозогнозичним* типами ставлення до хвороби. Психологічна адаптація у них істотно не порушувалася.

Гармонійний тип ставлення до хвороби характеризувався тверезою, адекватною оцінкою свого стану без схильності перебільшувати його тяжкість і без підстав бачити все в похмурому світлі, але й без недооцінки тяжкості

хвороби; прагненням у всьому активно сприяти успіху лікування; небажанням обтяжувати інших тяготами догляду за собою; в разі несприятливого прогнозу в сенсі інвалідації – переключенням інтересів на ті сфери життя, які залишалися доступними хворому; при несприятливому життєвому прогнозі – зосередженям уваги на турботі про інтереси та долю близьких, своєї справи. Проте такий тип ставлення до хвороби був виявлений лише у 2,3% хворих.

Ергопатичний тип був визначений у 4,7% хворих з ВВС. Цим особам був притаманний «відхід від хвороби в роботу». Навіть при тяжкості хвороби і страждань вони прагнули будь що продовжувати роботу, працювати із запеклістю, із ще більшим завзяттям, ніж до хвороби, роботі віддавали весь час, намагалися навіть обстежуватися і лікуватися так, щоб це залишало можливість для продовження роботи.

Анозогнозичний тип ставлення до хвороби не був діагностований у жодного з пацієнтів з ВВС. Натомість в контрольній групі він виявлений у 19,1% осіб, що цілком логічно, враховуючи відсутність хронічних соматичних хвороб у цієї категорії обстежених. Особам цього типу притаманне активне відкидання думок про хворобу та її можливі наслідки, заперечення очевидних проявів хвороби та приписування їх випадковим обставинам або іншим менш серйозним захворюванням, відмова від обстеження та лікування, прагнення «обійтися своїми засобами».

Таким чином, серед хворих з ВВС *адекватну соціальну адаптацію* мали лише 16,3%, тоді як в групі контролю – 85,7%.

До порушення соціальної адаптації хворих приводили переважно типи реагування на хворобу з *внутрішньопсихічною* (тривожний, неврастенічний, обсесивно-фобічний, іпохондричний, апатичний та меланхолійний) та *міжпсихічною* спрямованістю (паранояльний, сенситивний, ейфорійний та егоцентричний).

Тривожний тип ставлення до хвороби був виявлений у 46,5% осіб і характеризувався постійною турботою та недовірливістю щодо сприятливого перебігу хвороби, можливих ускладнень, неефективності і навіть небезпеки лікування, пошуком нових способів лікування, жагою додаткової інформації про хворобу, можливі ускладнення, методи лікування, безперервним пошуком «авторитетів». На відміну від іпохондричного типу хворих більше цікавили об'єктивні дані про хворобу (результат аналізів, висновки фахівців), ніж власні відчуття. Тому вважали за краще більше слухати висловлювання інших, ніж без кінця пред'являти свої скарги. Властивий цим хворим тривожний настрій обумовлював їх пригніченість.

Неврастенічний тип ставлення до хвороби був діагностований у 37,2% хворих. Їм була притаманна поведінка по типу «дратівливої слабкості», спалахи роздратування, особливо при болях, неприємних відчуттях, невдачах лікування, несприятливих даних обстеження, нездатність терпляче очікувати полегшення. Роздратування нерідко виливалося на першого-ліпшого і завершувалося сльозами і каяттям за принесені оточуючим клопоти та свою нестриманість.

У пацієнтів з *обсесивно-фобічним типом ставлення* до хвороби (34,9%) спостерігалася тривожна помисливість, яка перш за все стосувалася побоювань не реальних, а малоймовірних ускладнень хвороби, невдач лікування, а також

можливих (але слабо обґрунтованих) невдач в житті, роботі, сімейній ситуації у зв'язку з хворобою. Уявні небезпеки хвилювали більше, ніж реальні. Захистом від тривоги часто ставали прикмети та ритуали.

Особи з *іпохондричним типом ставлення* до хвороби (14,0%) були зосереджені на суб'єктивних хворобливих та інших неприємних відчуттях, прагнули постійно розповідати про них оточуючим, на їх основі перебільшували дійсні і вишукували неіснуючі хвороби і страждання, перебільшували побічну дію ліків. У них поєднувалися бажання лікуватися і невіра в успіх, вимога ретельного обстеження і боязнь шкідливості і болючості процедур.

Апатичний тип ставлення до хвороби (9,3%) характеризувався повною байдужістю до своєї долі, наслідків хвороби, результатів лікування, пасивним виконанням лікувальних процедур при наполегливому спонуканні збоку, втратою інтересу до всього, що раніше хвилювало.

Для осіб з *меланхолійним типом ставлення* до хвороби (2,3%) були властиві пригнічення хворобою, невіра в одужання, можливе поліпшення, в успіх лікування навіть при сприятливих об'єктивних даних, песимістичний погляд на все навколо, активні депресивні висловлювання (аж до суїцидальних думок).

Хворі із *паранояльним типом ставлення* до хвороби (32,6%) були впевнені, що хвороба – результат чийогось злого наміру, вкрай підозріло ставилися до ліків і процедур, прагнули приписувати можливі ускладнення лікування або побічні дії ліків недбалості або злому наміру лікарів і персоналу та вимагали у зв'язку з цим покарань винуватців. У контрольній групі таких осіб виявилось лише 4,8%.

Особи із *сенситивним типом ставленням* до хвороби (27,9%) були надмірно занепокоєні можливим несприятливим враженням, яке можуть справити на оточуючих відомості про їх хворобу, побоювалися, що їх почнуть уникати або зневажати через неї, розпускати плітки про її причини, боялися стати тягарем для близьких і зазнати недобррозичливого відношення в зв'язку з цим з їх боку.

Особам з *ейфорійним типом ставлення* до хвороби були притаманні необґрунтовано підвищений (нерідко награний), настрій, легковажне ставлення до хвороби та лікування, надія на те, що «все само обійдеться», бажання отримувати від життя все, незважаючи на хворобу, схильність до порушень режиму (хоча вони могли несприятливо позначатися на перебігу хвороби). Таких осіб було приблизно порівну в основній та контрольній групах (9,3 та 9,5% – відповідно).

Основною характеристикою хворих з *егоцентричним типом ставлення* до хвороби (4,7%) був «відхід у хворобу», виставлення напоказ близьким та оточуючим своїх страждань і переживань з метою повністю заволодіти їх увагою, швидке переведення розмови на себе, вимога виняткової турботи, прагнення бачити в інших людях тільки «конкурентів» і неприязно ставитися до них, постійне бажання показати своє особливе становище, свою винятковість щодо хвороби.

В контрольній групі осіб з тривожним, неврастенічним, obsesивно-

фобічним, іпохондричним, апатичним, меланхолійним, сенситивним та егоцентричним типами ставлення до хвороби не спостерігалось взагалі.

Спостерігалися деякі відмінності у реагуванні на хворобу між чоловіками та жінками. Так, серед чоловіків була більшою, ніж серед жінок, питома вага осіб з гармонійним, ергопатичним, ейфорійним та тривожним типом відношення до хвороби. Серед жінок була більшою, ніж серед чоловіків, частка осіб з іпохондричним, апатичним, егоцентричним типом відношення до хвороби. Переважання у чоловіків гармонійного та ергопатичного типів може вказувати на те, що у них психологічна адаптація порушувалася менше, ніж у жінок.

Таким чином, у хворих з ВВС переважали змішані типи ставлення до хвороби. В структурі чистих типів реагування на хворобу найбільш поширеними були паранояльний та тривожний, в структурі всіх діагностованих типів ставлення до хвороби – тривожний, неврастенічний, obsесивно-фобічний, паранояльний, іпохондричний та сенситивний. Серед хворих з ВВС осіб без будь-якої акцентуації у реагуванні на соматичне захворювання було лише 9,3%. Ці особи, а також особи з гармонійним та ергопатичним типом ставлення до хвороби склали групу хворих на ВВС з адекватною соціальною адаптацією, яка була в 5,3 рази меншою, ніж серед здорових. До порушення соціальної адаптації приводили переважно типи реагування на хворобу з внутрішньопсихічною та міжпсихічною спрямованістю: тривожний, неврастенічний, obsесивно-фобічний, іпохондричний, апатичний, меланхолійний, паранояльний, сенситивний, ейфорійний. Неадекватне ставлення до хвороби, що спостерігалось у 83,7% хворих, зумовлювало їх дезадаптацію, що значною мірою ускладнювало процес реабілітації.

Тестування професійних переваг проводилося за допомогою типологічного тесту Дж. Голланда, заснованого на співвіднесенні типів професії з індивідуальними особливостями людини, орієнтованого на вибір професії з урахуванням, в першу чергу, особистісних особливостей, і визначення соціальної спрямованості особистості (соціального характерологічного типу). Тест об'єктивно оцінює здібності людини в різних областях науки, техніки, діловодства, спілкування, професійній сфері.

Із 41 обстеженого хворого 8 осіб недобросовісно віднеслися до тестування, що було пов'язано із експертною метою їх перебування в стаціонарі, тому їх результати не були включені до аналізу.

Чисті типи професійних переваг зустрічалися у 72,7%, змішані – у 27,3% обстежених. У структурі чистих типів соціальний тип спостерігався у 30,3% осіб, артистичний – у 15,2% осіб, підприємливий – у 12,1% осіб, конвенціональний – у 9,1% осіб, реалістичний – у 6,1% обстежених, інтелектуальний в чистому вигляді не спостерігався. Серед змішаних типів найбільш поширеним був артистичний тип – 12,1%. В групі контролю *чисті типи професійних переваг* зустрічалися частіше, ніж в основній – у 85,7%, змішані – лише у 14,3% обстежених. У структурі чистих типів найчастіше зустрічався соціальний тип – у 47,6% осіб, конвенціональний – у 14,3% осіб, артистичний та підприємливий – у 9,5% осіб, інтелектуальний – у 4,8% осіб, реалістичний в чистому вигляді не спостерігався. Серед змішаних типів

найбільш поширеним був соціальний тип.

В основній групі серед всіх типів професійних переваг *реалістичний тип* (несоціальний, емоційно стабільний) був визначений у 12,1% осіб. Їм були притаманні розвинені математичні та невербальні здібності, схильність займатися конкретними речами та їх використанням. Такі особи віддавали перевагу заняттям, що вимагають застосування фізичної сили, спритності, були орієнтовані в основному на практичну працю, швидкий результат діяльності. Проте здібності до спілкування з людьми, формулювання і викладення думок в них розвинені слабо. Таким особам *рекомендуються професії*, які передбачають вирішення конкретних задач, наявність рухливості, наполегливості, зв'язок з технікою, проте спілкування не є провідним в структурі діяльності: водій, механік, електрик, інженер (інженер-технік, інженер-електрик, радіоінженер), агроном, садівник, кондитер, кухар, в'язальник, закрійник-модельєр, кресляр, фотограф, маляр, телеоператор, наладчик.

Інтелектуальний тип (несоціальний, аналітичний, раціональний, незалежний, оригінальний) був діагностований у 6,1% осіб. Їм були притаманні розвинені вербальні і невербальні здібності, аналітичний розум, раціоналізм, незалежність та оригінальність мислення, несхильність орієнтуватися на соціальні норми, достатньо розвинені математичні здібності, добре формулювання і викладення думок, схильність до вирішення логічних, абстрактних задач. Таким особам *рекомендуються професії*, пов'язані з науковою діяльністю або ті, в діяльності яких необхідні творчі здібності і нестандартне мислення, проте спілкування не є провідним видом діяльності: вчений (біолог, ботанік, зоолог, астроном, математик, фізик, хімік, метеоролог, гідролог), лінгвіст, філософ, програміст, інженер-контролер, редактор наукового журналу, археолог, працівник музею.

Соціальний тип був діагностований у 39,4% осіб. Особи цього типу володіли соціальними уміньми, потребували контактів, були активними, орієнтованими на соціальні норми, залежними від думки групи людей, гуманними, чутливими, здатними до співпереживання, вміли зрозуміти емоційний стан іншої людини, володіли добрими вербальними (словесними) здібностями, із задоволенням спілкувалися з людьми, проте мали досить слабо розвинені математичні здібності. Люди цього типу орієнтовані на працю, головним змістом якої є взаємодія з іншими людьми, можливість вирішувати задачі, що припускають аналіз поведінки і навчання людей. Таким особам *рекомендуються професії*, що вимагають постійного контакту і спілкування з людьми, здібностей до переконання: вчитель, лікар (педіатр, психіатр, головний лікар, санітарний лікар, спортивний лікар), вихователь, психолог, організатор виховної роботи, логопед, медсестра, працівник сфери обслуговування, працівник ІНД, консультант.

Конвенціональний тип (стереотипний, конкретний, практичний) був діагностований у 18,2% осіб. Такі особи мали слабо розвинені організаторські і комунікативні, проте чудово розвинені виконавські якості; у них переважали математичні здібності, вони були практичними, конкретними, енергійними, орієнтованими на соціальні норми, не любили відступати від задуманого,

віддавали перевагу чітко визначеній діяльності, обирали з навколишнього середовища цілі і задачі, поставлені перед ними нормами та суспільством. Їм *рекомендуються професії*, пов'язані з канцелярією і розрахунковими роботами, із створенням та оформленням документів, встановленням кількісних співвідношень між числами, системами умовних знаків, направлені на обробку інформації, наданої у вигляді умовних знаків, цифр, формул, текстів, в яких сфера спілкування обмежена і не є провідною: головний бухгалтер, бухгалтер, економіст, ревізор, нотаріус, архіваріус, секретар-друкарка, статистик, рахівник, коректор, патентознавець, топограф, складач, перфоратор, механік, стенографіст.

Підприємливий тип був діагностований у 18,2% осіб. Представники його прагнули домінувати, були кмітливими, практичними, швидко орієнтувалися в складній обстановці, мали схильність до самостійного ухвалення рішень, соціальної активності, лідерства; тяжіли до пригод (можливо, авантюричних); володіли достатньо розвиненими комунікативними здібностями, проте не були схильними до занять, що вимагають посидючості, великої і тривалої концентрації уваги, віддавали перевагу діяльності, що вимагає енергії, організаторських здібностей. *Рекомендуються професії*, пов'язані з керівництвом, управлінням і впливом на різних людей в різних ситуаціях: політичний діяч, дипломат, директор, завідувач магазином, завідувач відділом, підприємець, менеджер, продюсер, експерт, журналіст, адвокат, голова профспілки, голова сільгоспкооперативу, командир дружинників, завгосп, постачальник, зоотехнік.

Артистичний тип був діагностований у 27,3% осіб. Такі особи, як правило, спиралися на емоції, уяву, інтуїцію, були оригінальними, незалежними в ухваленні рішень, мали високо розвинені моторні і вербальні здібності, рідко орієнтувалися на соціальні норми і думки, володіли незвичайним поглядом на життя, гнучкістю і швидкістю мислення, високою емоційною чутливістю; відносини з людьми будували, спираючись на свої відчуття, емоції, уяву, інтуїцію; володіли хорошою реакцією і загостреним сприйняттям; любили і вміли спілкуватися. *Рекомендуються професії*, пов'язані з акторсько-сценічною, музичною, образотворчою діяльністю: режисер, актор, письменник, поет, дизайнер, декоратор, перекладач художньої літератури, критик, фейлетоніст, карикатурист, художник по металу, художник по кераміці, скульптор, архітектор.

Таким чином, тест Холанда може використовуватися для оцінки кількісних і якісних характеристик професійно важливих властивостей особистості при проведенні професійного відбору, професійної консультації, професійної орієнтації та адаптації людей з обмеженими можливостями.

Опитувальник якості життя Мінесотського університету для хворих із серцевою недостатністю [14] включав питання, пов'язані із самопочуттям хворого: набряки гомілок, стоп, необхідність відпочинку вдень, труднощі при підйомі по сходинкам, труднощі працювати вдома, труднощі із поїздками поза помешканням, порушення нічного сну, труднощі у взаєминах із друзями або членами родинами, труднощі у здобутті засобів існування, важко займатися будь-якою справою або спортом, труднощі у статевому житті, обмеження у

дієті, відчуття нестачі повітря, необхідність лежати у лікарні, почуття тягара для рідних, відчуття втрати самоконтролю, почуття занепокоєння, важко зосередитися і запам'ятовувати, депресія, почуття слабкості, в'ялості, необхідність оплати медичної допомоги, небажана дія препарату. Шість варіантів відповідей оцінювалися у балах від 0 до 5.

Виявлено, що середній бал в групі хворих з ВВС склав $55,1 \pm 3,2$, тоді як в групі контролю – лише $2,5 \pm 1,8$ ($p < 0,001$). В основній групі осіб з ВВС була суттєвою різниця між показниками жінок та чоловіків: середній бал у жінок склав $62,2 \pm 4,3$, тоді як у чоловіків – $49,2 \pm 4,4$ ($p < 0,001$).

Ці результати пояснювались наявністю у хворих з ВВС соматичних розладів (набряки, відчуття нестачі повітря, слабкість, занепокоєння, небажана дія препарату, порушення нічного сну та необхідність відпочинку вдень), соціально-побутових проблем (труднощі у пересуванні, заняттях роботою або спортом, здобутті засобів існування, необхідність лежати у лікарні, обмеження у дієті), психологічних негараздів (депресія, почуття тягара для рідних, втрата самоконтролю, важкість зосередження і запам'ятовування, труднощі у взаєминах із близькими та друзями, статевому житті) тощо.

Таким чином, адаптивні можливості у інвалідів з ВВС в соціумі нижчі, ніж у здорових осіб, у жінок нижчі, ніж у чоловіків, що потребує психологічної корекції та включення психологічних заходів в індивідуальну програму реабілітації.

3. Потреба інвалідів з ВВС в заходах медико-соціальної реабілітації

Проведена експертна оцінка потреб інвалідів з ВВС в заходах медико-соціальної реабілітації в залежності від рівня реабілітаційного потенціалу.

Згідно даних табл. 3.1 всі інваліди з ВВС потребують медикаментозного лікування, дієтотерапії, профілактичних заходів, послуг по діагностиці та контролю за ефективністю реабілітації. За обсягом медичної реабілітації всі хворі потребували «профілактичних заходів». Решта міроприємств різнилася в залежності від функціональної групи. Зокрема, хворим 2 та 3 функціональних груп була показана «відновна терапія» (у 100,0%) та достовірній більшості – «реконструктивна хірургія» (71,9% та 75,0% відповідно). «Санаторно-курортне лікування» – в 100,0% для пацієнтів 1 групи, достовірно рідше (68,8%) – 2 групи та взагалі було протипоказаним особам 3 групи.

За показником потреби в заходах професійної реабілітації прослідковувалась наступна тенденція (таблиця 3.2): зростання кількості осіб, що потребували професійної реабілітації відповідно підвищенню функціональних можливостей системи кровообігу (від 3 до 1 груп), різниця в групах достовірна, $p < 0,05$. Так, 84,4% 1 групи мали потребу в проф. реабілітації, серед яких 46,3% – було показане «набування освіти», 53,7% – «експертиза потенційних професійних здібностей, проф. орієнтація, проф. відбір та професійна підготовка».

Таблиця 3.1

Потреба інвалідів з ВВС у заходах реабілітації в залежності від реабілітаційного потенціалу

Види послуг	Високий реабілітаційний потенціал, n - 40		Середній реабілітаційний потенціал, n - 32		Низький реабілітаційний потенціал, n - 4	
	абс	%	абс	%	абс	%
I Медична реабілітація						
1. 1. Відновне лікування						
2. Медикаментозне лікування	40	100	32	100	4	100
3. Дієтотерапія	40	100	32	100	4	100
4. Методи фізіотерапії:						
- Електрофорез	38	95,0	29	90,6	3	75,0
- Електросон	40	100,0	32	100,0	4	100,0
- Діадінамотерапія	34	85,0	24	75,0	2	50,0
- Гальванізація	36	90,0	24	75,0	2	50,0
- Ампліпульстерапія	34	85,0	24	75,0	2	50,0
- ДМХ-терапія	32	80,0	29	90,6	3	75,0
- Мікрохвильова терапія	36	90,0	24	75,0	2	50,0
- Магнітотерапія	30	75,0	20	62,5	2	50,0
- Лазерна терапія	32	80,0	20	62,5	1	25,0
5. Аеротерапія	38	95,0	28	87,5	3	75,0
6. Фітотерапія	40	100,0	32	100,0	4	100,0
7. Бальнеотерапія	40	100,0	32	100,0	2	50,0
2 Санаторно-курортне лікування	34	94,44	22	68,8	0	0,0
3 Профілактичні заходи						
1. Школа хворого з ВВС	40	100	32	100	4	100
2. Диспансерне спостереження	40	100	32	100	4	100
4 Реконструктивна хірургія	0	0,0	23	71,9	3	75,0
1. Консультація спеціаліста кардіохірургічного центру	40	100,0	32	100,0	4	100,0
3. Пластика дефекту	0	0,0	23	71,9	3	75,0
4. Абляція	2	5,0%	6	18,8	0	0,0
5. Штучний водій ритму	0	0,0	3	9,4	1	25,0
2. АКШ	0	0,0	10	31,3	3	75,0
II Фізична реабілітація						
1. Консультування	40	100	32	100	4	100
Лікувальна гімнастика	40	100	32	100	4	100
Дозована ходьба	40	100	32	100	4	100
Тренування на велотренажері	40	100	24	75,0	0	0,0
Ігри	40	100	32	100	2	50,0
2. Масаж	40	100	32	100	3	75,0
3. Ерготерапія	0	0	0	0	1	25,0
III Забезпеч. виробами мед.призначення						
Штучний водій ритму	0	0,0	3	9,4	1	25,0
IV Послуги по діагностиці та контролю за ефективністю реабілітації	40	100	32	100	4	100

Таблиця 3.2

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від потреб в заходах професійної реабілітації

Групи функціональних можливостей пацієнта	Потреба в професійній реабілітації		Заходи професійної реабілітації			
	Потребує	Не потребує	ЕППЗ, проф. орієнтація	Проф. відбір	Проф. підготовка, перепідготовка	Освіта
1 група	54 84,4%	10 16,6%	29 53,7%	29 53,7%	29 53,7%	25 46,3%
2 група	24 75,0%	8 25,0%	16 66,7%	16 66,7%	16 66,7%	8 33,3%
3 група	2 5,0%*#	5 50%*#	2 100,0%*#	2 100,0%*#	2 100,0%*#	0 0%

Примітки:

1.* - достовірна різниця з 1 групою;

2.# - достовірна різниця з 2 групою.

Згідно приведеним даним (табл. 3.3) потребу в заходах трудової реабілітації мали 80,0% інвалідів 1 групи пацієнтів, 62,5% – 2 та 50,0% – 3 групи. Для інвалідів 1 та 2 групи пацієнтів актуальним було раціональне працевлаштування, для 3 – створення спеціального робочого місця.

Таблиця 3.3

Розподіл інвалідів з ВВС в залежності від потреб в заходах трудової реабілітації

Групи функціональних можливостей пацієнта	Потреба в трудовій реабілітації		Заходи трудової реабілітації	
	потребує	Не потребує	Прийому-вання або створення спеціального робочого місця	Раціональне працевлаштування
1 група	51 80,0%	13 20,3%	0 0,0%	51 100,0%
2 група	20 62,5%*	12 37,5%*	0 0,0%	20 100,0%
3 група	2 50,0%*	5 50,0%*	2 100,0%*#	0 0,0%*#

Примітки:

1.* - достовірна різниця з 1 групою;

2.# - достовірна різниця з 2 групою.

Потреба інвалідів з ВВС в заходах соціальної реабілітації представлена в таблиці 3.4.

Таблиця 3.4

Потреба інвалідів з ВВС в заходах соціальної реабілітації

Заходи соціальної реабілітації	%
1. Соціально-побутова адаптація	50,0
- допомога в дотриманні особистої гігієни	2,6
- забезпечення засобами малої механізації	47,4
2. Соціально-побутові послуги	26,3
1. Придбання і доставка: продовольчих, промислових та господарських товарів; медикаментів; книг, газет, журналів; гарячого харчування	10,5
2. Приготування їжі	2,6
3. Прибирання приміщень	5,3
4. Прання білизни	5,3
5. Транспортні послуги	7,9
6. Перукарські послуги	5,3
7. Обробка присадибних ділянок	32,9
8. Роботи з ремонту приміщень, меблів, побутової техніки	31,6
3. Соціально-побутове влаштування	1,3
- потреба в проживанні в будинку-інтернаті	1,3
4. Соціально-психологічна адаптація (соціально-дозвольна діяльність)	27,6
5. Соціальна допомога	93,4
матеріальна допомога	93,4
забезпечення зв'язком (телефон)	15,8
натуральна допомога	17,1
6. Забезпечення соціальною захищеністю	92,1
юридичні послуги	39,5
інформація про права та пільги	80,3
потреба в допомозі в реалізації пільг	42,1
7. Забезпечення засобами пересування, в т.ч. технічними	1,3
8. Соціально-середовищна орієнтація	13,2

Дані таблиці 3.4 показують, що в більшості випадків інваліди з ВВС потребують соціальної допомоги, соціально-побутових послуг, забезпечення соціальної захищеності, в меншій кількості випадків – соціально-побутової, соціально-психологічної адаптації, одиниці – соціально-побутового влаштування.

Таким чином, отримані дані свідчать про наявність у інвалідів з ВВС різноманітних медичних, професійно-трудова, соціальних потреб, що дозволило визначити принципи формування ІПР.

4. Особливості формування ІПР

Для здійснення медико-соціальної реабілітації у інвалідів з ВВС були розроблені програми реабілітаційних заходів. До програми були включені розділи медичної, професійної та соціальної реабілітації. За основу в створенні програм була взята «Державна типова програма реабілітації інваліда» (Постанова КМ № 1986 від 08 грудня 2006 р.), «Індивідуальна програма реабілітації інваліда» (Постанова КМ № 757 від 23 травня 2007 р.), «Керівництво по веденню дорослих пацієнтів з ВВС Європейського співтовариства кардіологів, 2010» та ін. літературні джерела по наданню медичної допомоги дорослим пацієнтам з ВВС [49, 50, 51-54].

Медична реабілітація інвалідів здійснюється з метою відновлення або компенсації втрачених чи порушених функції людини до соціально значимого рівня.

До переліку заходів медичної реабілітації згідно «Державної типової програми реабілітації інваліда» та «Індивідуальної програми реабілітації» відносяться:

1. відновна терапія: медикаментозне лікування, дієтотерапія, апаратна фізіотерапія, аеротерапія, фітотерапія, психологічна корекція, психотерапія, гомеопатія, голкорексфлексотерапія;
2. санаторно-курортне лікування (клімато-, бальнеотерапія, змішане);
3. профілактичні заходи (диспансерне спостереження, школа хворого);
4. реконструктивна хірургія.

Основними принципами при створенні рекомендацій по медичній реабілітації, яка спрямована на підвищення функціональних можливостей серцево-судинної системи, подолання обмежень життєдіяльності, є посиндромний підхід надання допомоги, профілактика інфекційного ендокардиту (ІЕ), тромбоемболії, лікування серцевої недостатності, аритмії, легеневої та системної гіпертензії.

Відновна терапія.

Інфекційний ендокардит.

Особливостями нагляду за групою «загрози ІЕ» є:

- щоквартальне планове відвідування кардіолога (з проведенням загального аналізу крові, сечі, фізикального обстеження, контролю АТ, ЕКГ);
- ЕхоКГ з доплерографією - 2 рази на рік;
- рентгенографія грудної клітки - 1 раз в рік;
- Консультації стоматолога і отоларинголога - 2 рази на рік.

Медикаментозна підтримуюча та профілактична терапія ІЕ для окресленого контингенту інвалідів може бути призначена згідно «Керівництва по профілактиці, діагностиці та лікуванню інфекційного ендокардиту Європейського товариства кардіологів» [2009]. Кількість науково обґрунтованих даних про ефективність антибіотикопрофілактики ІЕ є недостатньо. Проте в даний час відзначається необґрунтоване призначення антибіотиків великому числу хворих, що веде до підвищення ймовірності розвитку анафілаксії і посиленню проблеми резистентності мікробів. Тому рекомендується обмежити призначення антибіотикопрофілактики ІЕ групам

пацієнтів з найбільшою ймовірністю його розвитку:

- Пацієнти після протезування клапана серця;
- Інфекційний ендокардит в анамнезі;
- Пацієнти з наступними вродженими вадами:
 - 1) «сині» вади, без попередньої хірургічної корекції або із залишковими дефектами, паліативними шунтами або кондуїтом;
 - 2) вади після хірургічної корекції із застосуванням штучних матеріалів до 6 місяців (до тих пір, доки не відбулася ендотелізація);
 - 3) якщо після операції на серці або черезшкірної корекції є залишковий дефект в місці імплантації штучного матеріалу або пристрою.

Стратегії лікування ІЕ наведені у таблицях 4.1-4.4.

Таблиця 4.1

Антибактеріальна терапія ендокардиту нативного або протезованого клапана внаслідок стрептококової інфекції

Режим А – лікування ендокардиту нативного клапана, висока чутливість до пеніциліну (мінімальна пригнічувальна концентрація $\leq 0,1$ мг/л)	
Пацієнти віком ≤ 65 років, нормальні рівні креатиніну в сироватці	Пеніцилін G 12-20 млн. Од на 24 год. внутрішньовенно, 4-6 разів на добу, протягом 4 тижнів і гентаміцин 3 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно (максимум 240 мг/добу), 2-3 рази на добу протягом 2 тижнів
Ті ж стани, з неускладненим перебігом і швидкою клінічною відповіддю на терапію	Пеніцилін G 12-20 млн. Од на 24 год. внутрішньовенно, 4-6 разів на добу, протягом 2 тижнів або 4 тижнів з амбулаторним лікуванням після 7 днів госпітального лікування ¹
Пацієнти віком ≤ 65 років і/або підвищені рівні креатиніну в сироватці або алергія до пеніциліну	Пеніцилін G 12-20 млн., адаптований до функції нирок, протягом 4 тижнів або цефтриаксон 2 г за 24 год. внутрішньовенно ² одноразово протягом 4 тижнів
Алергія до пеніциліну і цефалоспоринів	Ванкоміцин 30 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно, 2 рази на добу, протягом 4 тижнів
Режим В – чутливість до пеніциліну (мінімальна пригнічувальна концентрація 0,1-0,5 мг/л) або ендокардит протезованого клапана	
	Пеніцилін G 20-24 млн. Од на 24 год. внутрішньовенно, 4-6 разів на добу, або ² цефтриаксон 2 г за 24 год. внутрішньовенно одноразово, обидва препарати протягом 4 тижнів, і гентаміцин 3 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно, 2-3 рази на добу протягом 2 тижнів ³ , далі – цефтриаксон 2 г за 24 год. внутрішньовенно протягом ще 2 тижнів. Ванкоміцин як монотерапія протягом 4 тижнів (дозування наведені нижче)
Режим С – резистентність до пеніциліну; мінімальна пригнічувальна концентрація $>0,5$ мг/л ⁴	

Примітка. ¹ – схема лікування протягом 2 тиж. наведена у повній версії цих рекомендацій; ² – особливо у пацієнтів з алергією до пеніциліну; ³ – альтернативою може бути нетилміцин 2–3 мг/кг один раз на добу (пікова концентрація в сироватці < 16 мг/л); ⁴ – високий рівень резистентності до пеніциліну чи цефтриаксону (мінімальна пригнічувальна концентрація > 8 мг/л), або гентаміцину (мінімальна пригнічувальна концентрація > 500 мг/л), або резистентність до ванкоміцину чи тейкопланіну (мінімальна пригнічувальна концентрація ≥ 4 мг/л) щодо штамів стрептококів спостерігають рідко. У таких ситуаціях обов'язковими є додаткові тести на чутливість і тісна співпраця з клінічними мікробіологами.

Таблиця 4.2

Антибіотикотерапія при інфекційному ендокардиті, спричиненому ентерококком і резистентним до пеніциліну стрептококком

Пеніцилін (мінімальна пригнічу вальна концентрація ≤ 8 мг/л) і гентаміцин (мінімальна пригнічу вальна концентрація ≤ 500 мг/л)	Пеніцилін G 16-20 млн. Од поділені на 4-6 доз, і гентаміцин 3 мг/кг внутрішньовенно, 2 рази на добу, протягом 4 тижнів
Пацієнти з алергією до пеніциліну, чутливі до пеніциліну/гентаміцину ентерококи	Ванкоміцин 30 мг/кг на добу внутрішньовенно, 2 рази на добу, і гентаміцин (доза вказана вище), протягом 6 тижнів
Пеніцилінорезистентні штами (мінімальна пригнічу вальна концентрація ≤ 8 мг/л)*	Ванкоміцин і гентаміцин (доза вказана вище), протягом 6 тижнів
Резистентні до ванкоміцину штами, включаючи такі з малою резистентністю до ванкоміцину (мінімальна пригнічу вальна концентрація 4-16 мг/л) або високою резистентністю до гентаміцину*	Необхідна допомога досвідченого мікробіолога. Якщо антибактеріальна терапія не ефективна, слід оперативно розглянути необхідність заміни клапана

Примітка. * – для резистентних ентерококів можливе лікування оксазолідиноном.

Таблиця 4.3

Антибіотикотерапія при інфекційному ендокардиті, викликаному стафілококком

Режим А – ендокардит нативного клапана	
Чутливий до метициліну <i>S. aureus</i> , без алергії до пеніциліну	Оксацилін ¹ 8-12 г за 24 год. внутрішньовенно, 3-4 рази на добу, протягом принаймні 4 тиж. ² , і гентаміцин 3 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно (максимум 240 мг/добу), 2-3 рази на добу, протягом перших 3-5 днів лікування
Чутливий до метициліну <i>S. aureus</i> , з алергією до пеніциліну ³	Ванкоміцин 30 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно, 2 рази на добу ⁴ , протягом 4-6 тижнів ⁵ , плюс гентаміцин 3 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно (максимум 240 мг/добу), 2-3 рази на добу, протягом перших 3-5 днів лікування
Резистентний до метициліну <i>S. aureus</i>	Ванкоміцин 30 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно, 2 рази на добу ⁴ , протягом 6 тижнів
Режим В – ендокардит із залученням матеріалу протезу/протезу серцевого клапана	
Чутливий до метициліну <i>S. aureus</i>	Оксацилін ¹ 8-12 г за 24 год. внутрішньовенно, 3-4 рази на добу, і рифампіцин 900 мг за 24 год. внутрішньовенно, 3 рази на добу, обидва препарати протягом 6-8 тиж., і гентаміцин 3 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно (максимум 240 мг/добу), 2-3 рази на добу, протягом перших 2 тиж. лікування
Резистентний до метициліну <i>S. Aureus</i> , коагулазо-негативний стафілокок ^{6,7}	Ванкоміцин 30 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно, 2 рази на добу ⁴ , протягом 6 тижнів, і рифампіцин 900 мг за 24 год. внутрішньовенно, 3 рази на добу, обидва препарати протягом 6-8 тиж., і гентаміцин ⁸ 3 мг/кг за 24 год. внутрішньовенно (максимум 240 мг/добу), 2-3 рази на добу, протягом 6-8 тижнів

Примітка. ¹ – або подібні препарати; ² – за винятком наркозалежних осіб, у яких достатнім може бути лікування протягом 2 тиж; ³ – реакції негайного (IgE) типу і гіперчутливості під час лікування; ⁴ – інфузія протягом принаймні 60 хв; ⁵ – загальна тривалість лікування у пацієнтів, які спочатку отримують оксацилін, повинна становити принаймні 4 тиж. Ці пацієнти повинні отримати курс терапії гентаміцином вдруге; ⁶ – у випадку оксацилінчутливих коагулазо-негативних стафілококів ванкоміцин слід замінити на оксацилін; ⁷ – при резистентності стафілококів можна призначити лікування оксазолідиноном; ⁸ – якщо в умовах *in vitro* показана чутливість до гентаміцину, при виявленні резистентних до метициліну стафілококів додають гентаміцин для повного курсу лікування, тоді як при виявленні коагулазо-негативних стафілококів – лише протягом 2 тиж лікування. Якщо мікроорганізм резистентний до всіх аміноглікозидів, гентаміцин можна замінити на фторохінолон.

Таблиця 4.4

Антибактеріальна терапія при культуро-негативному ендокардиті, або ургентна терапія при неідентифікованому причинному організмі

Ендокардит нативного клапана	
Ванкоміцин 15 мг/кг внутрішньовенно кожні 12 год. ^{1,2}	4-6 тижнів
+ Гентаміцин 1 мг/кг внутрішньовенно кожні 8 год.	2 тижні
Ендокардит протезованого клапана	
Ванкоміцин 15 мг/кг внутрішньовенно кожні 12 год.	4-6 тижнів
+ Рифампіцин 300-450 мг перорально кожні 8 год.	4-6 тижнів
+ Гентаміцин 1 мг/кг внутрішньовенно кожні 8 год.	2 тижні

Примітка. ¹ – максимум 2 г на добу; здійснювати моніторингування рівня препарату в крові; ² – можна додавати амінопеніцилін.

Хірургічне втручання при активному ендокардиті нативного клапана.

Ургентне хірургічне втручання на клапані показане при:

- серцевій недостатності внаслідок гострої аортальної регургітації;
- серцевій недостатності внаслідок гострої мітральної регургітації;
- стійкій лихоманці з доведеною бактеріємією протягом більше 8 діб, незважаючи на адекватну антибактеріальну терапію;
- наявності абсцесів, псевдоаневризм, патологічних комунікацій, таких як фістули або розриви одного або кількох клапанів, порушення провідності, міокардиту або інших знахідок, які вказують на локальне поширення інфекції;
- залученні мікроорганізмів, які часто не усуваються антибактеріальною терапією (наприклад, грибки, *Brucella i Coxiella*), або мікроорганізмів, здатних швидко призводити до деструкції серцевих структур (наприклад, *S. lugdunensis*).

Перебіг ІЕ правих відділів серця сприятливий. Хірургічне втручання необхідне, якщо розміри вегетацій на трикуспідальному клапані перевищують 20 мм після повторних легневих емболій.

Серцева недостатність часто розвивається у пацієнтів з ВВС. У більшості випадків при створенні медичних рекомендацій користуються «Протоколом лікування хворих із серцевою недостатністю» [Наказ МОЗ України № 436 від 03.07.2006]. Однак з урахуванням того, що патофізіологічні принципи розвитку серцевої недостатності при ВВС значно відрізняються від її розвитку «без вад», застосовувати ці рекомендації для обговорюваної категорії пацієнтів вважаємо за можливе після ретельного зваження усіх показів та протипоказів. Зокрема, терапія пацієнтів з набутими серцевими захворюваннями і серцевою недостатністю зараз включає препарати, спрямовані на ренін-ангіотензин-альдестеронову систему і симпатичну нервову систему. Хоча існують багатоцентрові рандомізовані контрольовані клінічні дослідження препаратів та інших терапевтичних втручань у пацієнтів з серцевою недостатністю та набутими хворобами серця, ні одне з досліджень не включає пацієнтів з ВВС. Таким чином, потрібно з обережністю використовувати результати даних досліджень у хворих з ВВС. Все частіше використовуються штучні водії ритму серця для лікування серцевої недостатності. Серцева ресинхронізація – прийнятий метод поліпшення шлуночкової функції в умовах нормальної морфології (2 шлуночка) і зараз запропонований для лікування серцевої

недостатності у пацієнтів з ВВС. Поточні критерії для використання серцевої ресинхронізації у пацієнтів з нормальною (2 шлуночка) морфологією і серцевою недостатністю включають постійні симптоми серцевої недостатності, незважаючи на проведену терапію, розширення комплексу QRS більше 120 мілісекунд з блокадою лівої ніжки та з синусовим ритмом.

Аритмії – основна причина госпіталізації пацієнтів з ВВС [49, 50]. Аритмії все частіше стають причиною виражених обмежень життєдіяльності та смертності серед даної групи хворих. Проведення досліджень, стратифікація ризику та вибір медикаментів для лікування у пацієнтів з ВВС значно відрізняються від таких при нормально сформованому серці. Аритмія при ВВС може сигналізувати про розпочату гемодинамічну декомпенсацію, збільшуючи ризик розвитку ускладнень за рахунок патологічного вихідного кровообігу. Результати проведення катетерної абляції, як правило, гірші у хворих з ВВС, проте поліпшуються з удосконаленням технології та на даний час є одним з основних варіантів лікування симптоматичних аритмій. Класично медикаментозні підходи до лікування аритмій здійснюються відповідно до «Протоколів надання медичної допомоги при порушеннях ритму та провідності» (Наказ МОЗ України № 432 від 3.07.06 р.). Проте даних про безпеку проведення консервативного лікування аритмій та його ефективності у пацієнтів з ВВС недостатньо. Суттєвим фактором, який повинен бути врахованим при плануванні рекомендацій для хворих з ВВС є прогнозування раптової серцевої смерті та своєчасне визначення показань до імплантації кардіовертера-дефібрилятора. Чинне на даний момент Керівництво по профілактиці раптової серцевої смерті Європейської асоціації кардіологів дає наступні рекомендації відносно пацієнтів з ВВС [50]:

- Пацієнтам, хто вижив після зупинки серця, показана імплантація кардіовертера-дефібрилятора (імплантований кардіо-дефібрилятор серця – ІКДС);

- Пацієнтам зі спонтанними шлуночковими тахікардіями проводяться інвазивні гемодинамічні та електрофізіологічні дослідження. Рекомендована терапія: катетерна абляція або хірургічна резекція джерела патологічних імпульсів. Якщо стан пацієнта не покращився, проводиться установка ІКДС (ІС);

- Проведення інвазивного гемодинамічного і електрофізіологічного досліджень обґрунтоване при синкопе без видимої причини і порушеної функції шлуночків. При відсутності виявленої оборотної причини проводиться установка ІКДС;

- Електрофізіологічне дослідження може використовуватися для визначення прогнозування розвитку небезпечної шлуночкової тахікардії у пацієнтів з парними шлуночковими екстрасистолями або транзиторною шлуночковою тахікардією;

- Виявлення шлуночкових екстрасистолій на тлі відсутності відповідної клінічної симптоматики не є показанням до проведення профілактичної протиаритмічної терапії.

Програма ведення пацієнтів з легеневою гіпертензією здійснюються відповідно «Рекомендацій по діагностиці та лікуванню легеневої гіпертензії»

[12]. Разом з тим, у хворих з ВВС підходи до курації пацієнтів з підвищеним рівнем тиску в легеневій артерії має свої особливості [50].

- Цільова терапія легеневої артеріальної гіпертензії при вроджених вадах серця проводиться виключно в спеціалізованих центрах.

- Антагоніст ендотелінових рецепторів бозентан (Bosentan) треба починати приймати при досягненні пацієнтом з синдромом Ейзенменгера III функціонального класу легеневої гіпертензії за класифікацією ВООЗ.

- Застосування інших антагоністів ендотелінових рецепторів, інгібіторів фосфодіестерази типу 5 і протаноїдів розглядається у пацієнтів з синдромом Ейзенменгера з III функціональним класом легеневої гіпертензії за класифікацією ВООЗ.

- Пацієнтам із синдромом Ейзенменгера з III функціональним класом легеневої гіпертензії за класифікацією ВООЗ слід розглянути можливість призначень комбінованої терапії.

- Використання блокаторів кальцієвих каналів потрібно уникати у пацієнтів з синдромом Ейзенменгера.

За наявності у пацієнтів АГ, ІХС, приєднання ревматичного ураження серця – комплекс заходів відновної терапії формується відповідно до Протоколів надання медичної допомоги (Наказ МОЗ України № 432 від 3.07.06 р.).

Основними фізіотерапевтичними методами, які застосовуються у відновному лікуванні дорослих хворих та інвалідів ВВС є електрофорез з ліками, синусоїдальний модульовальний струм, лазеротерапія, низькочастотне магнітне поле, імпульсний струм по седативній методиці, бальнеолікування. Вони спрямовані на: 1. Відновлення функції центральної ланки кровообігу – серця: покращення метаболізму міокарду, поліпшення коронарного кровотоку; зниження чутливості в-адренорецепторів; відновлення біоелектричної активності серця; покращення скорочувальної функції міокарду, нормалізацію потреби міокарду в кисні;

2. Вплив на екстракардіальні механізми кровообігу: досягнення вазодилатуючого ефекту; зниження тону периферичних артерій та вен, завдяки чому знижується загальний периферичний судинний опір, підвищується венозний притік, полегшується пропульсивна робота серця; покращення мікроциркуляції; підвищення киснево-транспортної функції крові та асиміляція тканинами кисню, поліпшення функції зовнішнього дихання; підвищення оксигенації тканин, в першу чергу міокарду;

3. Вплив на нервові та нейрогуморальні механізми регуляції кровообігу: ліквідація порушень функції ЦНС та вегетативної нервової системи; вплив на нейро-ендокринні процеси, водно-електролітний обмін;

4. Вплив на імунні процеси.

При складанні програми фізіотерапевтичного лікування необхідне поєднання декількох фізичних методів лікування з різним механізмом дії та визначення послідовності процедур, особливо обережно у хворих з важкими функціональними класами легеневої гіпертензії та серцевої недостатності.

Санаторно-курортне лікування передбачає підтримку досягнутого результату лікування, його завданням є підвищення фізичної працездатності

хворих, стабілізація перебігу серцево-судинних захворювань, профілактика ускладнень. Основу складають природні лікувальні фактори курорту сумісно з медикаментозною терапією, фізичними та фізіотерапевтичними заходами, лікувальним харчуванням. Санаторно-курортне лікування рекомендується проводити в умовах місцевих кардіоревматологічних санаторіїв. Воно показано щорічно хворим з ВВС в т.ч. після операції. Протипоказання до перебування в санаторії: виражені порушення кровообігу, серцева недостатність 3-4-х ФК, ознаки поточного підгострого бактеріального ендокардиту, термін менше трьох тижнів після перенесених інтеркурентних захворювань.

Реконструктивна хірургія. Більшості пацієнтів з ВВС операція проводиться в дитячому віці, але за певних обставин, перерахованих нижче, обґрунтоване проведення повторної, або ж первинної операції відбувається в наступних випадках:

- 1) нові або залишкові гемодинамічні ускладнення після операції;
- 2) операція не була проведена в дитячому віці, так як вада не вважалась досить важкою для її корекції;
- 3) пацієнти після паліативних втручань;
- 4) первинна діагностика ВВС уже в дорослому віці.

Слід відмітити, що навіть некардіологічне оперативне втручання може мати несприятливі наслідки у цієї категорії хворих. Щоб уникнути ускладнень та формування виражених обмежень життєдіяльності, необхідні консультації фахівців, ретельне планування операції, моніторингу стану хворого, як в передопераційному періоді, так і в ході самої операції та в післяопераційному періоді. Необхідність активних реабілітаційних заходів pre-operation-post передбачає підвищення тяжкості інвалідності на період реконструктивної корекції вади та в постопераційний реабілітаційний період з обмеженням по другій групі інвалідності.

Лікарі МСЕК при складанні ІПР повинні орієнтуватись в показаннях до оперативного лікування при різних вадах серця. На підставі узагальнення вітчизняних та зарубіжних літературних даних [7, 49, 50] показаннями до оперативної корекції різних типів ВВС є:

Показання до проведення корекції ДМПП:

- Пацієнтам із значним скиданням крові (є ознаки перевантаження правого шлуночка об'ємом) і легенеvim судинним опором < 5 ЕВ закриття дефекту проводиться незалежно від вираженості клінічних симптомів;
- При можливості ендovasкулярне закриття вторинного ДМПП – лікування вибору;
- При підозрі на парадоксальну емболію через ДМПП (при умові, що всі інші причини виникнення емболії виключені), незалежно від розміру дефекту, слід провести закриття дефекту;
- Пацієнтів з легенеvim судинним опором ≥ 5 ЕВ, але менше $2/3$ системного судинного опору, або з легенеvim артеріальним тиском $< 2/3$ системного тиску (вихідний або при пробі з вазодилататорами, бажано з оксидом натрію, або після цілеспрямованої терапії легеневої артеріальної гіпертензії) і з ознаками скидання крові зліва направо ($Q_p: Q_s > 1,5$) слід розглядати як кандидатів на закриття дефекту;

• Не слід закривати ДМШП у пацієнтів із синдромом Ейзенменгера.
Примітки: EV – одиниці Вуда; $Qp : Qs$ – відношення легеневого та системного кровотоку.

Показання до проведення закриття дефекту міжшлуночкової перетинки:

- Пацієнтам із симптомами, розвиток яких міг бути зумовлений скиданням крові зліва направо через остаточний дефект, але без важкої патології легенів, слід проводити хірургічне закриття дефекту;
 - Асимптоматичним пацієнтам з ознаками і перевантаження лівого шлуночка об'ємом через ДМШП слід провести хірургічне закриття дефекту;
 - Слід розглянути можливість і проведення хірургічного закриття ДМШП у пацієнтів з інфекційним ендокардитом в анамнезі;
 - Слід розглянути можливість проведення хірургічної корекції дефекту у пацієнтів про пролапсом стулки аортального клапана і прогресуючою аортальною недостатністю через ДМШП;
 - Слід розглянути можливість закриття дефекту пацієнтів з ДМШП і легеневою артеріальною гіпертензією при шунті зліва направо ($Qp : Qs > 1,5$) і легеневому артеріальному тиску або опірності легеневих судин менш $2/3$ системного (вихідний або спровокований вазодилататорами, переважніше (бажаніше) оксидом азоту, або після цільової терапії легеневої артеріальної гіпертензії);
 - Необхідно уникати операції: при поєднанні ДМШП та синдрому Ейзенменгера, а також при наявності десатурації, спровокованої фізичними вправами;
 - Якщо дефект невеликого розміру, не субартеріальний, не призводить до перевантаження лівого шлуночка об'ємом або легеневої гіпертензії і немає інфекційного ендокардиту в анамнезі, то операції слід уникати.

Примітка. - $Qp : Qs$ — відношення легеневого кровотоку до системного.

Показання до проведення корекції ДАВП (дефекту атріо-вентрикулярної перегородки):

- Операції на серці слід уникати у пацієнтів із синдромом Ейзенменгера. В сумнівних випадках показано визначення резистентності легеневих судин (Повний ДАВП);
 - Див. також показання до проведення операції при ДМШП (Повний ДАВП);
 - Хірургічна корекція дефекту проводиться при значному перевантаженні об'ємом правого шлуночка (Частковий ДАВП);
 - Симптоматичним пацієнтам з недостатністю лівих атріовентрикулярних клапанів від помірного до важкого ступеня слід провести хірургічну корекцію, переважніше (бажаніше) відновлення атріовентрикулярних клапанів (недостатність АВ-клапанів);
 - Асимптоматичним пацієнтам з недостатністю лівих атріовентрикулярних клапанів від помірного до важкого ступеня, кінцево-сistolічним діаметром лівого шлуночка > 45 мм і/або порушеною функцією лівого шлуночка (фракція викиду лівого шлуночка $< 60\%$) слід проводити операцію на клапанах в тих випадках, коли інші причини дисфункції лівого

шлуночка виключені(недостатність АВ-клапанів);

- Слід розглянути можливість проведення операцій у асимптоматичних пацієнтів з недостатністю лівих атріовентрикулярних клапанів від помірної до важкого ступеня при наявності об'єктивних ознак перевантаження лівого шлуночка об'ємом і наявністю субстрату регургітації, які, швидше за все, можна виправити в ході операції (недостатність АВ-клапанів);

- Субаортальний стеноз (недостатність АВ-клапанів).

Показання до проведення корекції ВАП:

- При наявності симптомів перевантаження лівого шлуночка об'ємом слід провести закриття протоки;

- Закриття ВАП проводиться у пацієнтів з легеневою артеріальною гіпертензією, якщо легеневий артеріальний тиск $< 2/3$ системного тиску або $ЛСС > 2/3$ системної судинної опірності;

- У всіх випадках, коли це технічно можливо, вибором хірургічного втручання є ендоваскулярна операція;

- Закриття ВАП проводиться у пацієнтів з легеневою артеріальною гіпертензією і легеневим артеріальним тиском $> 2/3$ системного тиску $ЛСС > 2/3$ системної судинної опірності, але із скиданням крові зліва направо ($Q_p : Q_s > 1,5$) або якщо при проведенні фармакологічної проби, переважніше з оксидом натрію, чи лікування виявляється реактивність легневих судин;

- Не слід проводити закриття при «тихих» ВАП (тобто без шуму, дуже маленького розміру);

- Не слід проводити закриття ВАП у пацієнтів з синдромом Ейзенменгера і у пацієнтів з індукованою при фізичному навантаженні десатурацією нижніх кінцівок.

Показання до хірургічного (малоінвазивного) втручання при аортальному стенозі:

- Пацієнтам з важким аортальним стенозом і будь-якими симптомами, викликаними ушкодженням клапана (стенокардія, задишка, непритомність), слід проводити заміну клапанів;

- Асимптоматичним пацієнтам з важким аортальним стенозом слід провести операцію, якщо при проведенні навантажувальних проб у них розвиваються симптоми;

- Незалежно від наявності або відсутності клінічно вираженої симптоматики операцію слід проводити при розвитку систолічної дисфункції лівого шлуночка у пацієнтів з важким аортальним стенозом (фракція викиду лівого шлуночка $< 50\%$), за виключенням випадків, коли систолічна дисфункція лівого шлуночка викликана іншою патологією;

- Незалежно від наявності або відсутності клінічно виражених симптомів, якщо пацієнта готують на планову операцію з приводу патології висхідної аорти, іншого клапана або аортокоронарного шунтування коронарної артерії, то також слід провести хірургічну корекцію аортального стенозу;

- Незалежно від наявності або відсутності клінічно виражених симптомів і при відсутності інших показань до проведення операції на серці операцію на аорті слід проводити при розширенні висхідної аорти більш ніж на 50 мм^2 ($27,5 \text{ мм/м}^2$ площі поверхні тіла пацієнта);

- Слід розглянути можливість проведення операції асимптоматичним пацієнтам з важким аортальним стенозом, якщо при проведенні навантажувальних проб артеріальний тиск опускається нижче вихідного;
- Слід розглянути можливість проведення операції асимптоматичним пацієнтам з важким аортальним стенозом, кальцифікацією клапана від помірної до важкого ступеня, прогресуванням пікової швидкості більше $\geq 0,3$ м/с/рік;
- У пацієнтів з помірним аортальним стенозом, яким планується провести шунтування коронарної артерії, операцію на висхідній аорті або іншому клапані, також слід розглянути можливість заміни клапана в ході цієї операції;
- Слід розглянути можливість проведення операції пацієнтам: з важким аортальним стенозом з низьким градієнтом тиску (<40 мм рт.ст.) і дисфункцією лівого шлуночка з нормальною скоротливою функцією міокарду;
- Слід розглянути можливість проведення операції пацієнтам з важким аортальним стенозом з низьким градієнтом тиску (<40 мм рт.ст.) і дисфункцією лівого шлуночка зі зниженою скоротливою здатністю міокарду;
- Слід розглянути можливість проведення: операції пацієнтам з важким аортальним стенозом без клінічно виражених симптомів і надмірної гіпертрофії шлуночка (≥ 15 мм), за виключенням тих випадків, коли їх стан зумовлено гіпертензією.

Показання до проведення втручання при надклапанному аортальному стенозі:

- Пацієнтам із клінічно вираженими симптомами, що проявляються спонтанно або під час навантажувальних тестів, та середнім градієнтом тиску ≥ 50 мм рт. ст. (за даними доплер-дослідження) рекомендується провести операцію;
- Пацієнтам з середнім градієнтом тиску <50 мм рт.ст. (за даними доплер-дослідження) слід провести операцію за наявності наступних симптомів:
 - симптомів, зумовлених обструкцією (задишка при навантаженні, біль в грудях, неприємність), та/або
 - дисфункції лівого шлуночка (при відсутності інших причин, що пояснює її розвиток);
 - важкого ступеня гіпертрофії лівого шлуночка, викликаній обструкцією і яка не має відношення до гіпертензії;
 - якщо потрібно проведення хірургічного лікування важкого захворювання коронарних артерій;
- Асимптоматичним пацієнтам із середнім градієнтом тиску ≥ 50 мм рт. ст. (за результатами доплер-дослідження), систолічною дисфункцією лівого шлуночка, гіпертрофією лівого шлуночка і патологічними результатами навантажувальних тестів слід провести хірургічне лікування, якщо у них відзначається низький хірургічний ризик.

Показання до проведення втручання у пацієнтів з підклапанним аортальним стенозом:

- Пацієнтам із клінічно вираженими симптомами (які спонтанно проявляються або в ході навантажувальних проб) із середнім градієнтом тиску

по Допплеру ≥ 50 мм рт. ст.¹ або аортальної недостатністю важкого ступеню слід провести хірургічне лікування

- Слід розглянути можливість проведення операції в асимптоматичних пацієнтів або при появі наступних об'єктивних симптомів:

- фракція викиду лівого шлуночка $< 50\%$ (градієнт тиску може бути < 50 мм рт.ст. через низький потік крові);

- аортальна недостатність важкого ступеня з кінцево-сistolічним об'ємом лівого шлуночка > 50 мм (або 25м^2 площі поверхні тіла) та/або фракцією викиду $< 50\%^2$;

- середній градієнт по Допплеру ≥ 50 мм рт. ст.¹ та виражена гіпертрофія лівого шлуночка;

- середній градієнт тиску по Допплеру ≥ 50 мм рт. ст.¹ та при навантажувальних пробах відповідь артеріального тиску патологічна

- Можливість проведення операції асимптоматичним пацієнтам розглядається в наступних випадках;

- середній градієнт при доплер-дослідженні ≥ 50 мм рт. ст.¹, лівий шлуночок в нормі, результати навантажувальних проб в нормі, хірургічний ризик низький;

- є встановлена аортальна недостатність, ступінь важкості якої вище легкої (для запобігання подальшого прогресування).

Примітки: ¹ – градієнти тиску, отримані при доплер-дослідженні, можуть бути завищеними; для їх верифікації може знадобитися проведення катетеризації серця; ² – див. Керівництво по веденню захворювань клапанного апарату серця під редакцією Європейського товариства кардіологів [35].

Показання до проведення втручання з приводу коарктації аорти:

- Всім пацієнтам з різницею кров'яного тиску на верхній і нижній кінцівках більше 20 мм рт.ст., виміряного неінвазивно, незалежно від наявності гіпертензії, але при наявності гіпертензії в артеріях верхньої кінцівки (більше 140/90 мм рт.ст. у дорослих), з патологічною відповіддю артеріального тиску на фізичне навантаження під час навантажувальних проб і значною гіпертрофією лівого шлуночка слід проводити хірургічне лікування;

- Незалежно від градієнта тиску пацієнтам з гіпертензією і звуженням аорти $\geq 50\%$ відносно діаметра аорти на рівні діафрагми, виміряного за допомогою МРТС, комп'ютерної томографії або інвазивної ангіографії, слід розглянути можливість проведення хірургічного втручання;

- Незалежно від градієнта тиску і гіпертензії пацієнтам із звуженням аорти $\geq 50\%$ відносно діаметра аорти на рівні діафрагми, виміряного за допомогою МРТС, комп'ютерної томографії або інвазивної ангіографії, слід розглянути можливість провадження втручань.

Показання до проведення корекції обструкції потоку крові з правого шлуночка:

- Градієнт тиску вище 64 мм рт. ст., отриманий при доплер-УЗД (пікова швидкість більше 4 м/с), при нормальній функції правого шлуночка і відсутності необхідності заміни клапана – показання до проведення корекції стенозу легеневого стовбура на будь-якому рівні незалежно від клінічної

симптоматики;

- Балонна вальвулотомія – методика вибору при корекції клапанного легеневого стенозу;

- Пацієнтам з безсимптомним перебігом захворювання при недоцільності проведення балонної вальвулотомії (тобто можлива тільки хірургічна заміна клапана) операцію слід проводити тільки при систолічному тиску в правому шлуночку більше 80 мм рт.ст., (швидкість регургітації крові на трикуспідальному клапані більше 4,3 м/с);

- Корекцію стенозу у пацієнтів з градієнтом більше 64 мм рт.ст. слід проводити:

- при симптоматичному перебігу стенозу-легеневого стовбура, або
- погіршенні функцій правого шлуночка, або
- двокамерному правому шлуночку (як правило, прогресуючий стан), або
- загрозованої аритмії, або
- скиданні крові справа наліво через дефект міжшлуночкової або міжпередсердної перетинки;

- Можливість проведення корекції при гіпертрофічному легеновому стенозі слід розглядати при наявності наступних станів незалежно від клінічних проявів захворювання: звуження складає більше 50% діаметра судини, систолічний тиск у правому шлуночку більше 50 мм рт.ст. і / або є порушення перфузії і легень.

Показання до втручання при аномалії Ебштейна:

- Хірургічна корекція показана пацієнтам зі ступенем трикуспідальної недостатності вище помірною (II клас по NYHA або при наявності аритмії) або прогресуючим погіршенням переносимості фізичного навантаження за результатами серцево-легеневих навантажувальних проб;

- Якщо є показання до проведення операції на трикуспідальному клапані, то слід також провести закриття дефекту міжшлуночкової перетинки/відкритого овального вікна в ході операції;

- Пацієнтам з прогресуючою дилатацією правих відділів серця або погіршенням систолічної функції правого шлуночка та/або прогресуючою кардіомегалією, підтвердженою при рентгенологічному дослідженні, показано проведення хірургічної корекції вади незалежно від вираженості клінічних симптомів;

- Електрофізіологічне тестування з наступною абляційною терапією (по можливості) або хірургічне лікування аритмії у випадку планової операції на серці показано пацієнтам з важкою аритмією;

- При доведеній системній емболії, причиною якої могла бути парадоксальна емболія, показано ізольоване закриття дефекту міжпередсердної перетинки/відкритого овального вікна;

- Якщо ведучим симптомом є ціаноз (насичення крові киснем <90% у спокої), то перед проведенням ізольованого закриття дефекту міжпередсердної перетинки/відкритого овального вікна показано ретельне обстеження та обговорення його доцільності.

Показання до проведення повторного втручання після корекції тетради Фалло:

- Пацієнтам з важкою аортальною недостатністю при наявності симптомів порушення функції лівого шлуночка слід провести заміну аортального клапана;

- Симптоматичним пацієнтам з важкою недостатністю клапанів легеневого стовбура і/або стенозом (сistolічний тиск у правому шлуночку вище 60 мм рт.ст., швидкість потоку трикуспідальної регургітації вище 3,5 м/с) слід провести заміну клапана легеневого стовбура;

- При наявності як мінімум одного з нижчеперерахованих критеріїв слід розглянути можливість заміни клапана легеневого стовбура в асимптоматичних пацієнтів з важкою недостатністю та/або стенозом легеневого стовбура:

- об'єктивне погіршення переносимості фізичного навантаження;
- прогресуюча дилатація правого шлуночка;
- прогресуюче порушення систолічної функції правого шлуночка;
- прогресуюча недостатність трикуспідального клапана (як мінімум помірного ступеня);

- стеноз легеневого стовбура із систолічним тиском у правому шлуночку вище 80 мм рт.ст. (швидкість потоку трикуспідальної регургітації 4,3 м/с);

- передсердна або шлуночкова аритмія, що важко піддається лікуванню;

- Проведення операції по закриттю дефекту міжшлуночкової перетинки слід проводити у пацієнтів із залишковим дефектом міжшлуночкової перетинки і значним перевантаженням об'ємом лівого шлуночка або якщо пацієнтові проводять операцію на клапані легеневого стовбура.

Показання до проведення втручання пацієнтам з транспозицією магістральних судин після внутрішньопередсердної гемодинамічної корекції (atrial switch):

- При важкій симптоматичній системній (трикуспідальній) недостатності без значної дисфункції шлуночка (фракція викиду правого шлуночка $\geq 45\%$) слід провести реконструкцію або заміну клапана;

- При значному порушенні функції системного шлуночка з трикуспідальною недостатністю або без неї проводиться консервативне лікування пацієнта з трансплантацією серця в майбутньому;

- При симптоматичній обструкції вихідного тракту лівого шлуночка або прогресуючому погіршенні лівого шлуночка показано проведення хірургічного лікування;

- При симптоматичній обструкції легених вен показано проведення хірургічної корекції. Ендоваскулярне втручання рідко є технічно можливим;

- Симптоматичним пацієнтам зі стенозом тунелю, що не підлягає ендоваскулярному лікуванню, слід провести відкриту операцію;

- Симптоматичним пацієнтам з протіканням тунелю, що не підлягає ендоваскулярному лікуванню, слід провести відкриту операцію;

- При важкій безсимптомній системній (трикуспідальній) недостатності без значного порушення функції шлуночків (фракція викиду лівого шлуночка $\geq 45\%$) показано проведення пластики або заміни клапана;

- Звуження легеневої артерії у дорослих пацієнтів з метою створення септального шифта або для «тренування» лівого шлуночка з наступним проведенням анатомічної корекції транспозиції магістральних судин в даний

час є експериментальною методикою, і її проведення слід уникати.

Показання для ендovasкулярного втручання при тетраді Фалло:

- Симптоматичним пацієнтам зі стенозом тунелю показано проведення стентування;
- Симптоматичним пацієнтам з протіканням тунелю і вираженим ціанозом у спокої або при виконанні фізичного навантаження показано проведення стентування або ендovasкулярного закриття дефекту;
- Пацієнтам з протіканням тунелю і клінічно вираженим шунтуванням крові зліва направо показано проведення стентування або ендovasкулярного закриття дефекту;
- При безсимптомному протіканні тунелю і вираженому перевантаженні шлуночків об'ємом за рахунок скидання крові зліва направо показане проведення стентування або ендovasкулярне закриття дефекту;
- При необхідності установки штучного водія ритму і наявності безсимптомного стенозу тунелю показано проведення стентування;
- Можливість проведення стентування може бути розглянута в інших безсимптомних пацієнтів із стенозом тунелю.

Показання до проведення хірургічного втручання після операції по анатомічній корекції транспозиції магістральних судин (arterial switch operation):

- Стентування чи операцію (в залежності від субстрату) слід виконувати при стенозі коронарної артерії, що викликає ішемію;
- При симптоматичному перебігу обструкції вихідного тракту правого шлуночка у пацієнтів з систолічним тиском у правому шлуночку > 60 мм рт.ст. (швидкість трикуспідальної регургітації $> 3,5$ м/с) показано проведення хірургічної корекції обструкції;
- При порушенні функцій правого шлуночка показано проведення хірургічної корекції стенозу виносного тракту правого шлуночка незалежно від наявності і вираженості симптомів. У цьому випадку внутрішньошлуночковий тиск може бути низьким;
- Слід розглянути можливість проведення хірургічної корекції безсимптомних пацієнтів зі стенозом легеневого стовбура і систолічним тиском в правому шлуночку > 80 мм рт.ст. (швидкість потоку крові через трикуспідальний клапан $> 4,3$ м/с);
- Слід розглянути проведення операції на корені аорти, якщо корінь (нео-) аорти > 55 мм (при середній статури);
- При звуженні легеневого стовбура $> 50\%$ від його об'єму за рахунок периферичного стенозу і систолічного тиску в правому шлуночку > 50 мм рт.ст. з порушенням перфузії легень або без нього показано проведення стентування або операції (в залежності від субстрату).

Показання до проведення втручання при кТМА:

- Можливість проведення операції корекції важкої недостатності системного атріо-вентрикулярного (трикуспідального) клапана слід розглянути до погіршення функції системного (під аортального) шлуночка (до того як фракція викиду правого шлуночка буде менше 45%);
- Якщо лівий шлуночок функціонує під системним тиском, то слід

розглянути можливість проведення анатомічної корекції (внутрішньопередсердна гемодинамічна корекція (atrial switch) + анатомічна корекція за методом Растеллі (arterial switch) у випадку, якщо дефект міжшлуночкової перетинки нерестриктивний).

Профілактичні заходи. Проводяться групові заняття та індивідуальні бесіди. Найефективнішою формою психологічної реабілітації в амбулаторних умовах (при наявності спеціалістів) є «школи» («клуби», «центри», «асоціації») хворих з ВВС, хворих, які перенесли оперативну корекцію вади. Програми їх охоплюють всі необхідні для пацієнтів та їхніх родичів питання щодо тактики відновлення і зміцнення здоров'я пацієнта. В основі полягає освіта пацієнта і співучасть його в реабілітаційному процесі. Вони здатні істотно вплинути на оптимізацію стилю життя, психологічного статусу і фізичної працездатності його учасників. Психопрофілактичне значення має диспансерне спостереження. На цьому етапі продовжують динамічне спостереження та планові оздоровчі заходи. При цьому повинна забезпечуватись адекватність навантажень стану хворого, перевантаження недопустимі. Слід боротися з не виправданими обмеженнями режиму і заборонами різного роду (зокрема, статевого життя, вагітності), що часто призводить до глибоких психічних змін.

Психологічна реабілітація є однією з основних видів реабілітації для інвалідів з ВВС, але вона не знайшла свого місця в медичній реабілітації в офіційній формі ППР. Ми вважаємо, що вона повинна входити в розділ відновного лікування.

Основним завданням психологічної реабілітації в рамках проведення відновної терапії у хворих з ВВС є:

- ліквідація та попередження виникнення патологічних психоневротичних реакцій (страх смерті, порушення сну, депресія, іпохондрія);
- формування адекватного відношення до хвороби та її лікування;
- позитивне налаштування на лікування;
- програмування на активну участь у процесі реабілітації.

Психологічна реабілітація включає психофармакотерапевтичну корекцію (денні транквілізатори, транквілізатори із вегетостабілізуючим ефектом, антидепресанти, ноотропні препарати, легкі нейролептики), психотерапевтичну корекцію (раціональна індивідуальна психотерапія, аутотренінг, гіпносугестивна психотерапія, групова психотерапія, сімейна психотерапія).

Фізична реабілітація забезпечується методами лікувальної фізкультури, дозованою ходьбою, фізичним тренуванням, у програмі яких передбачаються різні види, методи фізичних навантажень, лікувальним масажем, ерготерапією. Фізичні тренування можливі у інвалідів з компенсованим станом легеневої гіпертензії та серцевої недостатності на фоні оптимально скоригованої медикаментозної терапії, при відсутності ускладнень, при яких неможливо виконання навантажень. Слід зауважити, що фізична реабілітація для хворих з ВВС розроблена не повністю, тому слід використовувати щадні методики.

Кінезотерапія складає основу фізичного аспекту реабілітації. Це - лікування рухом, використання різних форм рухової активності та природних моторних функцій людини. Метою активної кінезотерапії є покращення

мікроциркуляції міокарду, загального та тканинного кисневого режиму, економного споживання кисню, покращення скорочувальної здатності міокарду, центральної та периферійної гемодинаміки, адаптації до фізичних навантажень, відновлення порушених функцій, підвищення фізичної працездатності.

Інвалід повинен бути забезпечений виробами медичного призначення (кардіостимуляторами, штучними водіями ритму серця, протезами клапанів), послугами по діагностиці та контролю за ефективністю реабілітації.

З огляду на основні існуючі в державі та світі положення надання медичних послуг дорослим хворим з ВВС нами були сформульовані програми медичної реабілітації для інвалідів, обстежених в клініці інституту в залежності від рівня їх РП. При складанні рекомендацій медичної реабілітації ми дотримувались алгоритму:

1. Формування та реалізація заходів медичної реабілітації дорослим пацієнтам зі складними та комплексними ВВС у первинній ланці (терапевтом або кардіологом без спеціальної підготовки) повинна проводитися у співпраці зі спеціалістами, які мають спеціалізований рівень підготовки;

2. Медична реабілітація дорослим пацієнтам з простими ВВС (віднесеними до групи найнижчого ризику) може бути організована на рівні первинної ланки, але пацієнт принаймні 1 раз на рік повинен бути оглянутий фахівцями регіонального центру, що спеціалізується на веденні дорослих осіб з ВВС, з формуванням конкретних рекомендацій щодо подальшого нагляду за хворим.

3. Спостереження в центрі, що спеціалізується на веденні дорослих з ВВС доцільно кожні 12 місяців для більшості пацієнтів зі складними і комплексними ВВС. Для групи пацієнтів з дуже складними ВВС потрібен нагляд в регіональному центрі кожні 6 – 12 місяців.

4. Діагностичні та інтервенційні процедури, включаючи ехокардіографію, магнітний резонанс, комп'ютерну томографію, катетеризацію серця, електрофізіологічні дослідження у дорослих з ВВС повинні бути виконані в спеціалізованому центрі персоналом з відповідним досвідом проведення таких досліджень.

5. Хірургічні операції у пацієнтів з ВВС повинні бути виконані в високоспеціалізованому центрі, який має досвід ведення дорослих з ВВС.

6. Щорічний клінічний огляд рекомендований пацієнтам після операції, якщо вада була коригована, проте наступні стани залишилися або з'явилися такі, як: легенева артеріальна гіпертензія, порушення ритму та автоматизму, правошлуночкова або лівошлуночкова дисфункція, супутні вади або інші захворювання серця.

З урахуванням отриманих даних, нами розроблена типова програма медичної, фізичної реабілітації інвалідів з ВВС (табл. 4.5)

Таблиця 4.5

Перелік реабілітаційних заходів, засобів реабілітації та послуг, які надаються інваліду з ВВС в залежності від РП

Перелік	Високий РП	Помірний РП	Низький РП
Медична реабілітація			
I Відновна терапія			
1. Медикаментозне лікування	- «Керівництво по веденню дорослих пацієнтів з ВВС Європейського співтовариства кардіологів, 2010»; - Наказ МОЗ України №436 від 3 липня 2006р. «Про затвердження протоколів надання медичної допомоги при вроджених вадах серця»; - «Керівництво по профілактиці, діагностиці та лікуванню інфекційного ендокардиту Європейського товариства кардіологів» (2007); - «Рекомендації по діагностиці та лікуванню легеневої гіпертензії (2009)»		
2. Дієтотерапія	+	+	+
3. Апаратна фізіотерапія	+	+	±
3.1 Світлолікування	+	+	+
3.2 Електролікування (гальванізація, електросон, електрофорез, синусоїдальні моделюючі токи)	+	+	±
3.3 Магнітолікування (терапія)	+	+	+
3.4 Ультразвукове лікування	+	+	±
3.5 Лазеротерапія	+	+	+
4. Аеротерапія	+	+	+
5. Фітотерапія	+	+	+
6. Психологічна корекція	+	+	+
7. Психотерапія	+	+	+
8. Голкорексфлексотерапія	+	+	±
9. Гомеопатична терапія	+	+	+
II Санаторно-курортне лікування			
1. Кліматотерапія	+	+	+
2. Бальнеотерапія	+	+	±
3. Змішане	+	+	±
III Профілактичні заходи			
1. «Школа хворого ВВС»	+	+	+
2. Диспансерне спостереження	+	+	+
IV Реконструктивна хірургія			
1. Консультація спеціаліста кардіохірургічного центру	+	+	+
2. Пластика дефекту	-	±	+
3. Абляція	±	±	+
4. Штучний водій ритму	-	±	+
5. АКШ	-	±	±
Фізична реабілітація			

1. Консультування	+	+	+
2. Ерготерапія	+	+	±
3. Кінезотерапія	+	+	+
4 Лікувальний масаж	+	+	+
5. ЛФК:	+	+	+
- Гімнастичні вправи;	+	+	+
- Вправи спортивно-прикладного типу;	+	+	±
- Ігри;	+	+	±
- Дозована ходьба;	+	+	+
- Тренування на велотренажері.	+	+	-
Забезпечення виробами медичного призначення			
1. Кардіостимулятори	-	+	+
2. Штучні водії ритму серця	-	±	+
Забезпечення технічними та іншими засобами реабілітації			
3. Допоміжні засоби для підймання	-	-	+
4. Крісла-стілці із санітарним оснащенням;	-	-	-
5. Допоміжні засоби для туалету	-	-	-
Послуги по діагностиці та контролю за ефективністю реабілітації			
- Аналіз крові та сечі клінічні;	+	+	+
- Аналіз крові біохімічний із визначенням рівня глюкози, холестерину, фракцій-ліпопротеїдів, білірубину, АЛТ, АСТ, протромбіну, сечовини, креатиніну, коагулограми тощо;	+	+	+
- Аналіз крові на RW, ВІЛ;	+	+	+
- Аналіз крові на визначення рівня мікроелементів (К, Na);	+	+	+
- Електрокардіографія;	+	+	+
- Тетраполярна реографія; реопульмонографія	+	+	+
- Добове моніторування ЕКГ, АТ;	+	+	+
- Проба з 6-хвилинним навантаженням;	+	+	+
- Велоергометрія;	+	+	±
- Комп'ютерна доплерографія судин;	+	+	+
- Ультразвукове дослідження серця, Паренхіматозних органів нирок;	+	+	+
- Дослідження з комп'ютеризованою оцінкою функціонального стану головного мозку, реоенцефалографія;	+	+	+
- Психологічні та психофізіологічні дослідження функціональних	+	+	+

характеристик мозкової діяльності;			
- Рентгенографія органів грудної клітки;	+	+	+
- Коронаровентрикулографія.	За показами		
- Електрофізіологічне обстеження	За показами		

Перераховане дозволяє запропонувати організаційні етапи медичної та фізичної реабілітації, строки проведення та результати, що плануються досягти в залежності від рівня РП (табл. 4.6).

Оцінка результатів медичної реабілітації інвалідів, на нашу думку, повинна проводитись за наступними критеріями:

- 1) Ступінь порушення функціональних систем організму;
- 2) Рівень фізичної витривалості;
- 3) Ступінь порушення психологічного статусу;
- 4) Ступінь обмеження життєдіяльності;
- 5) Групи інвалідності;
- 6) Рівень РП.

Ці показники повинні аналізуватись на період початку та завершення реабілітації інваліда.

Організаційні етапи медичної та фізичної реабілітації та реабілітаційний маршрут представлені в таблиці 4.6 та на рис. 4.1.

Таблиця 4.6

Етапи організації медичної та фізичної реабілітації інвалідів внаслідок ВВС

Рівень реабілітаційного потенціалу та патологія	Етапи медичної реабілітації та їх зміст						Результат, що планується досягнути
	Амбулаторний етап: медикаментозні, фізіотерапевтичні, фізичні, психологічні методи. Профілактичні заходи, трудотерапія	Диспансерне спостереження, контроль за динамікою функціональних порушень; діагностика, медикаментозне лікування; психологічна корекція	Стационарний: в період загострення-медикаментозні, фізіотерапевтичні, фізичні, психологічні методи, лікування, реконструктивна хірургія.		Санаторно-курортне: кліматичні фактори, фізичні, фізіотерапевтичні, психологічні методи при медикаментозній підтримці	Домашній: медикаментозне лікування, фізичні методи, аутогенне тренування, трудотерапія, дієтотерапія	
			Стаціонар	Напів-стаціонар			
Високий	До 60 днів за рік	2 рази в рік	30 дн.	30 дн.	24 дн.	Проведення курсів самостійно	Повна реабілітація, раціональне працевлаштування
Середній	До 90 днів за рік	3 рази в рік*	30 дн.	30 дн.	24 дн.	Постійно	III група інвалідності Раціональне працевлаштування
Низький	До 120 днів за рік	4 рази в рік*	30 дн.	60 дн.	24 дн.	Постійно	Стабілізація патологічного процесу. II група інвалідності, в окремих випадках часткова реабілітація Соціальна адаптація

«*» - протягом року в післяопераційний період: I-ше півріччя – щомісяця, II-ге півріччя – щоквартально.

Узагальнена схема реабілітаційного маршруту інвалідів з ВВС представлена на рис. 4.1

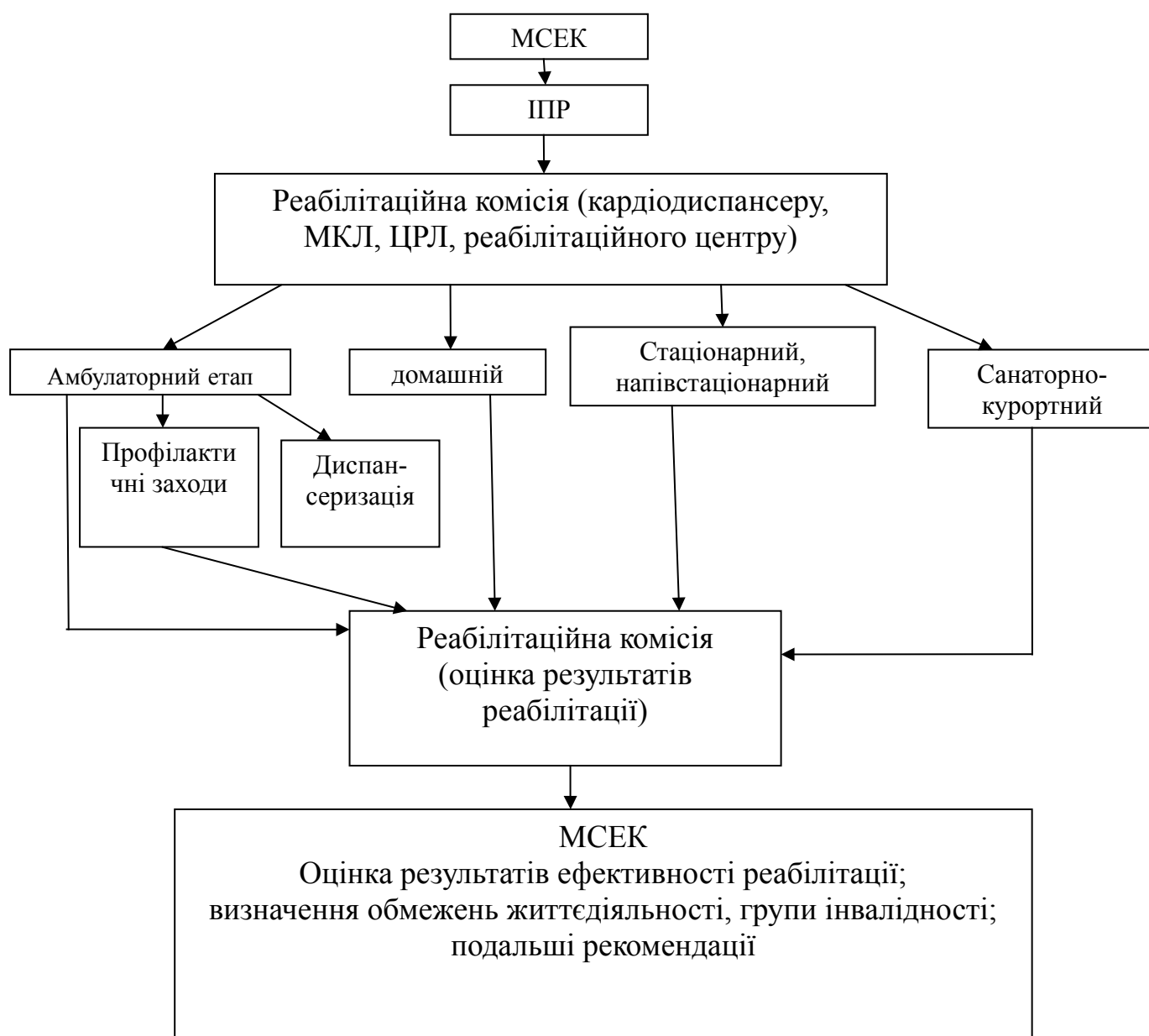


Рис. 4.1 Схема реабілітаційного маршруту інваліда з ВВС

Професійно-трудова реабілітація

При формуванні даного розділу ІПР слід враховувати освітній рівень, профпідготовку, спеціальність, основну професію, кваліфікацію, профмаршрут, профстереотип, відповідність психофізіологічним вимогам професії стану здоров'я, рівень професійних знань, ступінь обмеження до трудової діяльності, відповідність робочих факторів стану здоров'я інваліда; експертну оцінку потреб інвалідів в заходах професійної та трудової реабілітації, на підставі чого визначений зміст та обсяг послуг з професійної та трудової реабілітації, технологія їх здійснення.

В результаті проведеного нами дослідження розроблені технологічні основи формування заходів професійної та трудової реабілітації в групах інвалідів внаслідок ВВС з різними рівнями медичного РП (МРП).

Технологія заходів професійно-трудової реабілітації при *високому МРП* може бути наступною:

- 1) Наявність сприятливого професійного реабілітаційного прогнозу.
- 2) Метою реабілітації є повне відновлення професійної та трудової діяльності.
- 3) Для непрацюючого контингенту обсяг заходів професійної реабілітації включає: експертизу потенційних професійних здібностей, професійну орієнтацію, професійний відбір, професійну підготовку, перепідготовку, підвищення кваліфікації, 46,3% потребу в професійній освіті.
- 4) Для працюючого контингенту заходи професійної реабілітації проводяться у випадку неможливості адекватної трудової реабілітації на підприємстві (раціональне працевлаштування).
- 5) Обсяг трудової реабілітації для всіх інвалідів працездатного віку даної групи включає необхідність раціонального працевлаштування.
- 6) Проведення таких заходів професійної реабілітації, як «експертиза потенційних професійних здібностей», «професійна орієнтація» може бути реалізоване протягом перших 2-х місяців після складання ІПР.
- 7) «Професійний відбір», «професійна підготовка, перепідготовка, підвищення кваліфікації» – можуть бути проведені протягом 1-го півріччя після складання ІПР.
- 8) Процедура «раціонального працевлаштування» у таких пацієнтів оптимально повинна бути завершена протягом одного експертного року після складання ІПР.
- 9) Місцем проведення заходів професійної реабілітації в існуючих умовах для непрацюючого населення є місцеві центри зайнятості.
- 10) Проведення заходів професійної реабілітації працюючим особам контингенту даної групи здійснюється при умові неможливості забезпечення їм заходів трудової реабілітації (раціональне працевлаштування) на конкретному підприємстві та реалізується відповідними структурами регіональних центрів зайнятості.
- 11) Місцем реалізації заходів трудової реабілітації для непрацюючого контингенту цієї групи є місцеві центри зайнятості.
- 12) Проведення заходів трудової реабілітації для працюючого контингенту відбувається в умовах конкретного підприємства.
- 13) Складання трудової рекомендації здійснюється реабілітологом МСЕК всім особам, які потребують трудової реабілітації.
- 14) Контроль за виконанням ІПР у переважній більшості даної групи хворих повинен здійснюватись через один експертний рік.

При середньому МРП:

- 1) наявність сприятливого професійного реабілітаційного прогнозу.
- 2) Метою реабілітації у даних пацієнтів є повне та часткове відновлення трудової діяльності.
- 3) Для непрацюючого контингенту обсяг заходів професійної реабілітації включає: експертизу проф. потенційних здібностей, проф. орієнтацію, проф. відбір, проф. підготовку, перепідготовку, підвищення кваліфікації; потребують

професійної освіти – 33,3%.

4) Для працюючого контингенту заходи професійної реабілітації проводяться в випадку неможливості адекватної трудової реабілітації на підприємстві (раціональне працевлаштування).

5) Трудова реабілітація для непрацюючих інвалідів цієї групи передбачає раціональне працевлаштування.

6) Проведення «експертизи потенційних професійних здібностей» та «професійної орієнтації» може бути здійсненим протягом I півріччя після складання ІПР.

7) «Професійний відбір», «професійна підготовка, перепідготовка, підвищення кваліфікації» – у інвалідів цієї групи можуть реалізовуватись протягом усього експертного року, в т.ч. у 1/2 з них в II півріччі.

8) Процедура «раціонального працевлаштування» у таких пацієнтів може бути здійснена протягом експертного року.

9) Місцем проведення заходів професійної реабілітації в існуючих умовах для непрацюючого населення є місцеві центри зайнятості.

10) Проведення заходів професійної реабілітації працюючим особам контингенту даної групи здійснюється при умові неможливості забезпечення їм заходів трудової реабілітації (раціональне працевлаштування) на конкретному підприємстві та реалізується відповідними структурами регіональних центрів зайнятості.

11) Місцем реалізації заходів трудової реабілітації для непрацюючого контингенту цієї групи є місцеві центри зайнятості.

12) Проведення заходів трудової реабілітації для працюючого контингенту відбувається в умовах конкретного підприємства.

13) Складання трудової рекомендації здійснюється реабілітологом МСЕК всім особам, які потребують трудової реабілітації.

14) Оцінка контролю виконання професійно-трудового розділу ІПР у даної групи пацієнтів може бути здійснена через один експертний рік.

При низькому МРП:

1) Наявність сумнівного, або несприятливого реабілітаційного професійного прогнозу.

2) У всіх інвалідів, яким заплановані реабілітаційні заходи, можливе лише часткове відновлення трудової діяльності.

3) Для непрацюючого контингенту обсяг заходів професійної реабілітації включає: експертизу проф. здібностей, професійну орієнтацію, професійний відбір, професійну підготовку, перепідготовку, підвищення кваліфікації, професійної освіти пацієнти цієї групи не потребують.

4) Для працюючих заходи професійної реабілітації проводяться в випадку неможливості реалізації трудової реабілітації на підприємстві (створення спеціального робочого місця).

5) Обсяг трудової реабілітації включає раціональне працевлаштування та створення спеціального робочого місця з врахуванням безпеки та особливих потреб інваліда.

6) Термін проведення таких заходів професійної реабілітації, як

«експертиза пот. проф. здібностей», «професійна орієнтація» у більшості пацієнтів цієї групи може бути проведена в II півріччі експертного року.

7) Проведення «професійного відбору», «професійної підготовки, перепідготовки» може бути розпочатим також в II півріччі експертного року за умови підвищення або ж стабільності рівня медичного реабілітаційного потенціалу та при «відносно сприятливому» медичному реабілітаційному прогнозі.

8) Процедура «раціонального працевлаштування» у більшості пацієнтів цієї групи може бути здійснена протягом 2 років за умови підвищення рівня або стабільності медичного реабілітаційного потенціалу та при «відносно сприятливому» медичному реабілітаційному прогнозі.

9) Допомогу в реалізації заходів трудової реабілітації для окремих непрацюючих цієї групи є місцеві центри зайнятості, підприємство, відділи соціального захисту.

10) Проведення заходів трудової реабілітації для працюючого контингенту відбувається в умовах конкретного підприємства, в т.ч. створення стаціонарного робочого місця та його пристосування до потреб інваліда.

11) Складання трудової рекомендації здійснюється реабілітологом МСЕК всім особам, які потребують трудової реабілітації.

12) Оцінка контролю виконання у даної категорії хворих може бути здійснена при черговому переосвідченні на МСЕК, дата контролю першочергово залежить від медичних факторів.

Для здійснення трудої реабілітації лікарі МСЕК надають трудову рекомендацію, яка складається за зразком:

Можливість продовження трудової діяльності в своїй професії
Показані інваліду умови праці, режим роботи та відпочинку, санітарно-гігієнічні фактори
Протипоказані за станом здоров'я фактори професійної діяльності (відповідно до «Гігієнічних критеріїв оцінки та класифікації умов праці», Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 27.12.2001р. №528)
При обмеженнях до трудової діяльності II ст. – спеціальні умови до обладнання робочого місця.
Перелік рекомендованих професій (відповідно класифікатора професій, 2012 р.)

Трудові рекомендації складаються всім інвалідам, які потребують трудової реабілітації. За нашими даними: 80,0% пацієнтам з групи з високим МРП, 62,5% з середнім МРП та 50,0% з низьким МРП.

Оцінка показаних та протипоказаних за станом здоров'я факторів професійної діяльності проводилась відповідно до Наказу Міністерства охорони здоров'я України від 27.12.2001р. №528 «Про затвердження Гігієнічної класифікації праці за показниками шкідливості та небезпечності факторів виробничого середовища, важкості та напруженості трудового процесу». Отримані дані відображені в табл.2.28

Таблиця 2.28

Показані за станом здоров'я фактори професійної діяльності
(відповідно до «Гігієнічних критеріїв оцінки та класифікації умов праці»)

	Клас шкідливості та небезпечності виробничих умов	ВМРП	СМРП	НМРП
Вміст в повітрі робочої зони шкідливих речовин хім.походження	клас 2	100%	100%	100%
	клас 3.1	-	-	-
Вміст в повітрі робочої зони шкідливих речовин біологічного походження	клас 2	100%	100%	100%
Рівень шуму, вібрації, інфразвуку та ультразвуку на робочому місці	клас 2	90,2%	100%	100%
	клас 3.1	9,8%	-	-
Показники мікроклімату для виробничих приміщень та відкритих територій в теплу пору року	оптимальний ¹	86,3%	90%	100%*
	допустимий ²	13,7%	10%	-
Показники мікроклімату для виробничих приміщень в холодну пору року	оптимальний ¹	98%	100%	100%
	допустимий ²	2%	-	-
Для неіонізуючих ЕМ випромінювань	клас 2	100%	100%	100%
	клас 3.1	-	-	-
Для неіонізуючих ЕМВ оптичного діапазону (лазерне та ультрафіолетове)	Допустимий клас 2	100%	100%	100%
Світлове середовище виробничих приміщень	допустимий клас 2	92,2%	100%	100%
	3.1	7,8%	-	-
Важкість трудового процесу				
1.	Клас 1	78,4%	95%*	100%*#
1.1. При регіональному навантаженні (з переважаючою участю м'язів рук та плечового поясу) при переміщенні вантажу на відстань до 1 м	Клас 2	21,6%	5%*	-
	Клас 3.1	-	-	-
1.2 При загальному навантаженні (за участю м'язів рук, корпусу, ніг	Клас 1	74,5%	93,4%*	100%*#
	Клас 2	25,5%	6,6%*	-
	Клас 3.1	-	-	-
2. Маса вантажу, що підіймається та переміщується вручну, кг				
2.1. Підіймання та переміщення (разове) вантажів, чергуючи з іншою роботою (до 2 разів на годину)	Клас 1	100%	100%	100%
	Клас 2	-	-	-
2.2. Підіймання та переміщення (разове)	Клас 1	100%	100%	100%
	Клас 2	-	-	-

вантажів постійно протягом				
2.3. Сумарна маса вантажів, що переміщуються протягом кожної години зміни	Клас 1	100%	100%	100%
	Клас 2	-	-	-
3. Стереотипні робочі рухи (кількість за зміну)				
3.1. При локальному навантаженні (за участю м'язів кистей та пальців рук)	Клас 1	21,6%	45%*	100%*#
	Клас 2	78,4%	55%*	-
3.2. При регіональному навантаженні (при роботі з переважною участю м'язів рук та плечового поясу)	Клас 1	21,6%	45%*	100%*#
	Клас 2	78,4%	55%*	-
4. Статичне навантаження. Величина статичного навантаження за зміну при утриманні вантажу, докладанні зусиль, кг x c				
4.1 Однією рукою	Клас 1	74,5%	90%	100%
	Клас 2	28,9%	10%	-
	Клас 3.1	-	-	-
4.2 Двома руками	Клас 1	74,5%	100%*	100%*
	Клас 2	28,9%	-	-
	Клас 3.1	-	-	-
4.3 За участю м'язів корпусу та ніг	Клас 1	74,5%	100%*	100%*
	Клас 2	25,5%	-	-
	Клас 3.1	-	-	-
5. Робоча поза	Клас 1	25,5%	45%*	100%*#
	Клас 2	74,5%	55%*	
6. Нахили корпусу (вимушені, більше 30 к-сть за зміну)	Клас 1	58,8%	85%*	100%*#
	Клас 2	41,2%	15*	-
	Клас 3.1	-	-	-
7. Переміщення у просторі (переходи, обумовлені технологічним процесом протягом зміни), км				
7.1 По горизонталі	Клас 1	90,2%	100%	100%
	Клас 2	8,8%		
7.2 По вертикалі	Клас 1	90,2%	100%	100%
	Клас 2	8,8%		
Напруженість трудового процесу				
1. Інтелектуальні навантаження	Клас 1	-	25%	75%#
	Клас 2	68,6%	85%*	25%*#
	Клас 3.1	31,4%	-	-
1.2 Сприймання сигналів (інформації) та їх оцінка	Клас 1	-	15%	25%#
	Клас 2	68,6%	85%*	75%*
	Клас 3.1	31,4%	-	-
1.3 Розподіл функцій за ступенем складності	Клас 1	-	25%*	50%*#
	Клас 2	70,6%	75%*	50%*#

завдання	Клас 3.1	29,4%	-	-
1.4 Характер виконуваної роботи	Клас 1	-	25%	75%
	Клас 2	100%	75%*	25%*#
	Клас 3.1	-	-	-
2. Сенсорні навантаження				
2.1 Тривалість зосередженого спостереження (в % від часу зміни)	Клас 1	-	5%	50%#
	Клас 2	78,4%	95%*	50%*#
	Клас 3.1	21,6%	-	-
2.2 Щільність сигналів (світлових, звукових) та повідомлень в середньому за годину роботи	Клас 1	-	15%*	75%*#
	Клас 2	78,4%	85%*	25%*#
	Клас 3.1	21,6%	-	-
2.3 Кількість виробничих об'єктів одночасного спостереження	Клас 1	9,8%	15%	50%
	Клас 2	90,2%	85%	50%
	Клас 3.1	-	-	-
2.4 Навантаження на зоровий аналізатор	Клас 1	-	-	-
	Клас 2	78,4%	75%	100,0%*#
	Клас 3.1	21,6%	25%	0,0%
2.5 Навантаження на слуховий аналізатор (при виробничій необхідності сприйняття мови чи диференційованих сигналів)	Клас 1	-	-	-
	Клас 2	78,4%	75%	100,0%*#
	Клас 3.1	21,6%	25%	0,0%
2.6 Навантаження на голосовий апарат (сумарна кількість годин, що наговорюються протягом тижня)	Клас 1	-	-	-
	Клас 2	78,4%	75%	100,0%*#
	Клас 3.1	21,6%	25%	0,0%
3. Емоційне навантаження				
3.1 Ступінь відповідальності за результат своєї діяльності. Значущість помилки	Клас 1	-	-	50%
	Клас 2	78,4%	100%*	50%*#
	Клас 3.1	21,6%	-	-
3.2 Ступінь ризику для власного життя	Клас 1 (виключений)	100%	100%	100%
3.3 Ступінь відповідальності за безпеку інших осіб	Клас 1 (виключений)	100%	100%	100%
4. Монотонність навантажень				
4.3 Час активних дій (в % до тривалості зміни). Решту часу - спостереження за технологічним процесом	Клас 1	17,6%	25%*	100%*#
	Клас 2	82,4%	75%*	-
	Клас 3.1	-	-	-
5 Режим праці				
5.1 Фактична тривалість робочого дня (год.)	Клас 1	13,7%	65%*	75%*#
	Клас 2	86,3%	35%*	25%*#
	Клас 3.1	-	-	-

5.2 Змінність роботи	Клас 1	64,7%	80%*	100%*
	Клас 2	35,3%	20%*	-
	Клас 3.1	-	-	-
5.3 Наявність регламентованих перерв та їх тривалість	Клас 1	90,2%	100%	100%
	Клас 2	9,8%	-	-
	Клас 3.1	-	-	-
Аероіонний склад повітря	Клас 1 (оптимальний)	100%	100%	100%

Отримані дані дозволяють сформулювати перелік показаних інваліду умов праці, режиму роботи та відпочинку, санітарно-гігієнічних факторів.

Отже, для інвалідів внаслідок ВВС, яким встановлений *високий рівень МРП* показаними є:

а) клас 2 за параметрами вмісту в повітрі робочої зони шкідливих речовин хімічного походження, біологічного походження, рівню шуму, вібрації, інфразвуку, ультразвуку на робочому місці;

б) клас 1 (оптимальний) за параметрами показників мікроклімату для виробничих приміщень в теплу та холодну пори року;

в) клас 2 за параметрами дії неіонізуючих ЕМВ (в т.ч. оптичного діапазону), світловому середовищу виробничих приміщень;

г) за показниками важкості трудового процесу:

1г) клас 1 по «Регіональному навантаженні при переміщенні вантажу на відстань до 1 м», «загальному навантаженні при переміщенні вантажу на відстань від 1 до 5 м та більше 5 м»;

2г) клас 1 по «масі вантажу, яка підіймається та переміщується вручну, кг (в т.ч. підіймання та переміщення вантажів, чергуючи з ін. роботою (до 2р/год), постійно протягом робочої зміни, або по сумарній масі вантажів, що переміщуються протягом кожної години зміни»;

3г) клас 2 по показниках «стереотипних робочих рухів при локальному та регіональному навантаженнях»;

4г) клас 1 по величині «статичного навантаження за зміну при утриманні вантажу, докладанні зусиль, кг х с»;

5г) клас 2 по «робочій позі інваліда»;

6г) класи 2 та 1 – по «вимушеним нахилам корпусу протягом зміни»;

7г) клас 1 – по «переміщенню в просторі по горизонталі та вертикалі в км»;

д) По напруженості трудового процесу:

1д) переважна більшість – клас 2 по «інтелектуальному навантаженню», у третини осіб – клас 3.1;

2д) клас 2 по «сприйняттю інформації та їх оцінці», у третини – клас 3.1;

3д) клас 2 по «розподілу функцій за ступенем складності завдання», менше 1/3 – клас 3.1;

4д) клас 2 по «характеру виконуваної роботи»;

5д) клас 2 по «тривалості зосередженого спостереження в % від часу зміни»;

6д) клас 1 по «щільності сигналів та повідомлень в середньому за годину»;

7д) клас 2 по «кількості виробничих об'єктів одночасного спостереження»;

- 8д) клас 2 по «навантаженню на зоровий аналізатор»;
- 9д) класи 2 по показнику «навантаження на слуховий аналізатор»;
- 10д) клас 2 по показнику «навантаження на голосовий апарат»;
- 11д) клас 2 та 3,1 по показнику «ступеню відповідальності за результат своєї діяльності»;
- 12д) клас 1 по показниках «ступеню ризику для власного життя» та «ступеню відповідальності за безпеку ін. осіб»;
- 13д) клас 2 – по «монотонності навантаження»;
- 14д) клас 2 по фактичній тривалості робочого дня;
- 15д) класи 1 та 2 по показнику «змінності роботи»;
- 16д) клас 1 по «наявності регламентованих перерв та їх тривалості»;
- е) клас 1(оптимальний) по показнику «аероіонного складу повітря».

У інвалідів внаслідок ВВС з високим рівнем МРП рекомендованими умовами праці по «важкості трудового процесу» є виключно в більшості оптимальне I клас (легке) та менш допустиме II клас (середнє) фізичне навантаження. Це пояснюється тим, що умови та важкість виробничого процесу повинні бути направлені на профілактику ускладнень та загострень судинних подій шляхом виключення факторів, які провокують вказані процеси. По окремих характеристикам може бути рекомендована робота 3.1 класу: напруженості трудового процесу – розділу 1 (1.2, 1.3), розділу 2 (2.1, 2.2, 2.4, 2.5, 2.6), роділу 3 (3.1), за рівнем шуму, вібрації, інфразвуку та ультразвуку, світлового середовища виробничих приміщень.

Для інвалідів з *середнім рівнем медичного РП* показані:

- а) клас 2 по параметрах вмісту в повітрі робочої зони шкідливих речовин хімічного походження, біологічного походження, рівню шуму, вібрації, інфразвуку, ультразвуку на робочому місці;
- б) клас 1 (оптимальний) по параметрах показників мікроклімату для виробничих приміщень в теплу та холодну пори року;
- в) клас 2 по параметрах дії неіонізуючих ЕМВ (в т.ч. оптичного діапазону), світловому середовищу виробничих приміщень;
- г) за показниками важкості трудового процесу:
 - 1г) клас 1 по «Регіональному навантаженні при переміщенні вантажу на відстань до 1 м», «загальному навантаженні при переміщенні вантажу на відстань від 1 до 5 м та більше 5 м»;
 - 2г) клас 1 по «масі вантажу, яка підіймається та переміщається вручну, кг (в т.ч. підіймання та переміщення вантажів), чергуючи з ін. роботою (до 2р/год), постійно протягом робочої зміни, або по сумарній масі вантажів, що переміщуються протягом кожної години зміни»;
 - 3г) клас 2 по показниках «стереотипних робочих рухів при локальному та регіональному навантаженнях»;
 - 4г) клас 1 по величині «статичного навантаження за зміну при утриманні вантажу, докладанні зусиль, кг x с»;
 - 5г) клас 2 по «робочій позі інваліда»;
 - 6г) клас 1 – по «вимушеним нахилам корпусу протягом зміни»;
 - 7г) клас 1 – по «переміщенню в просторі по горизонталі та вертикалі в км»;

д) По напруженості трудового процесу:

1д) переважна більшість – клас 2 по «інтелектуальному навантаженню»;

2д) клас 2 по «сприйняттю інформації та їх оцінці»;

3д) клас 2 по «розподілу функцій за ступенем складності завдання»;

4д) клас 2 по «характеру виконуваної роботи»;

5д) клас 2 по «тривалості зосередженого спостереження в % від часу зміни»;

6д) клас 1 по «щільності сигналів та повідомлень в середньому за годину»;

7д) клас 1 по «кількості виробничих об'єктів одночасного спостереження»;

8д) клас 1 по «навантаженню на зоровий аналізатор»;

9д) клас 1 по показнику «навантаження на слуховий аналізатор»;

10д) клас 2 по показнику «навантаження на голосовий апарат»;

11д) клас 2 по показнику «ступеню відповідальності за результат своєї діяльності»;

12д) клас 1 по показниках «ступеню ризику для власного життя» та «ступеню відповідальності за безпеку ін. осіб»;

13д) клас 1 – по «монотонності навантаження»;

14д) клас 1 по «фактичній тривалості робочого дня»;

15д) клас 1 по показнику «змінності роботи»;

16д) клас 1 по «наявності регламентованих перерв та їх тривалості» (100%);

е) клас 1 (оптимальний) по показнику «аероіонного складу повітря».

Інвалідам з середнім МРП в поодиноких випадках можуть бути не протипоказаними роботи класу 3.1: у 25,0% – «навантаження на голосовий апарат, зоровий та слуховий аналізатори».

Для інвалідів з ВВС з низьким рівнем МРП показаними роботи та умови виробничого процесу є клас 1 Гігієнічної класифікації праці за показниками шкідливості та небезпечності факторів виробничого середовища, важкості та напруженості трудового процесу. Роботи класу 2 є не протипоказаними у всіх хворих по показнику «дії ЕМВ», «світловому середовищі виробничих приміщень», у 25% інвалідів по показнику «інтелектуальне навантаження», у 75,0% «сприйняття сигналів та їх оцінка», у 50,0% – по «розподілу функцій за ступенем складності завдання», у 25,0% – по «характеру виконуваної роботи», у 50,0% - «тривалості зосередженого спостереження», у 25,0% – «щільність сигналів та повідомлень за годину», у 50,0% - «кількість виробничих об'єктів одночасного спостереження», у 100,0% - по «навантаженню на голосовий, слуховий та зоровий апарат», у 50,0% - по «ступеню відповідальності за результат своєї діяльності». Клас робіт 3 протипоказаний усім хворим з НМРП.

Необхідність створення на робочому місці спеціальних умов була у інвалідів з низьким РП.

На підставі статистичної обробки матеріалу, ми отримали показники, які достовірно відрізнялись по складовим трудових рекомендацій групи з високим, середнім та низьким медичним РП (різниця достовірна $P < 0,05$). Таким чином, можна виділити характеристики трудових рекомендацій для інвалідів з різними рівнями МРП.

Отже, для інвалідів з *високим МРП* трудова рекомендація виглядає наступним чином:

Можливість продовження трудової діяльності в своїй професії	може продовжувати (відновити) роботу за своєю основною професією або спеціальністю за умови дотримання в праці умов, сформульованих в трудовій рекомендації
Протипоказані за станом здоров'я фактори професійної діяльності (відповідно до «Гігієнічних критеріїв оцінки та класифікації умов праці»)	<p>III клас важкості трудового процесу, індивідуально II клас в розділах 1 (1.1, 1.2), 2, 4 (4.1, 4.2, 4.3), 5, 6, 7, (7.1, 7.2)</p> <p>III клас напруженості трудового процесу, II клас в розділах 3 (3.2, 3.3), 5 (5.3)</p> <p>III клас вмісту шкідливих речовин</p> <p>III та II (індивідуально) клас умов мікроклімату</p> <p>III клас дії ЕМВ</p> <p>III клас дії світлового середовища</p> <p>III клас шуму, вібрації, інфразвуку, ультразвуку</p>
Показані інваліду умови праці, режим роботи та відпочинку, санітарно-гігієнічні фактори	<p>I клас важкості трудового процесу, індивідуально II клас в розділах 1 (1.1, 1.2), 3 (3.1, 3.2), 4 (4.1, 4.2, 4.3), 5, 6, 7, (7.1, 7.2).</p> <p>I, II класи напруженості трудового процесу, індивідуально III (3.1) клас в розділах 1 (1.2, 1.3), 2 (2.1, 2.2, 2.4, 2.5, 2.6), 3 (3.1).</p> <p>I, II класи вмісту шкідливих речовин</p> <p>I та II клас умов мікроклімату</p> <p>I, II класи дії ЕМВ</p> <p>I, II класи дії світлового середовища, індивідуально III (3.1)</p> <p>I, II класи шуму, вібрації, інфразвуку, ультразвуку, індивідуально III (3.1)</p> <p>Температура в теплий період - +21-22°</p> <p>Температура в холодний період – не менше +17°</p> <p>Вологість – до 60 %</p> <p>Шум – в межах ГДУ</p> <p>Вібрація – відсутність</p> <p>Ультразвук – в межах ГДУ</p> <p>Іонізуюче випромінювання – відсутність</p> <p>ЕМП радіочастот – відсутність</p> <p>Фіз. навантаження – не більше 5 кг</p> <p>При частоповторюючих операціях (більше 25/зміну) – підсобна допомога</p> <p>При переміщенні та обробці деталей – вага не більше 2 кг</p> <p>Динамічне фізичне навантаження – не більше 1600 ккал/зміну</p> <p>Робоче місце – стаціонарне</p> <p>Робоча поза – вільна (стоячи/сидячи)</p> <p>Робота в нахиленому положенні під кутом 30° – до 25 % часу</p> <p>При нестационарному робочому місці – хода до 4 км за зміну</p> <p>Напруження зору – предмети більше 5 мм</p> <p>Тривалість уважного спостереження – до 50 % часу</p> <p>Число важливих предметів – до 10</p> <p>Тривалість роботи – не більше 8 годин</p> <p>Організація праці – 1-2 зміни, з виключенням нічної</p>

	<p>Оплата праці – почасова</p> <p>Відстань до робочого місця – хода до 300 м, транспортом – не довше 30 хв</p> <p>Сприятливий псих.клімат,</p> <p>Розумове навантаження – вирішення простих задач, або складніших з можливістю корекції та без фіксованого часу, або ж робота за серією інструкцій, без значної матеріальної відповідальності</p> <p>Сприймання сигналів з можливою наступною корекцією дій та операцій</p> <p>Обробка, виконання завдання та його перевірка</p> <p>Робота за встановленим графіком з можливим його коригуванням у ході діяльності</p> <p>Навантаження на голосовий апарат до 20 год/тиждень</p> <p>Ступінь відповідальності – відповідальність за функціональну якість допоміжних робіт, вимагає додаткових зусиль з боку керівництва, час активних дій протягом зміни – не більше 75 %</p> <p>Перерви регламентовані, достатньої тривалості 7% і більше часу зміни</p>
<p>спеціальні умови до обладнання робочого місця</p>	<p>Не потребує</p>
<p>Перелік рекомендованих професій (відповідно класифікатора професій)</p>	<p>контролер якості, накатник, технік з інструменту, контролер деталей та приладів, комірник, розмітник, підбирач деталей, протиральник виробів, комплектувальник деталей виробів та напівфабрикатів, закрійник листового матеріалу з пластика, складальник виробів з пластмас, сортувальник-укладальник, тесляр, оператор пульта керування, паспортист, нормувальник, гравер, плетільник меблів, ретушер, оператор напівавтоматичної лінії з вироблення сірникових коробок, складальник іграшок, обліковець, закрійник картонажних матеріалів, контролер напівфабрикатів та готової продукції, розмітник, різальник по дереву та бересті, швачка, мотальниця шовку на машині, полірувальник оптичних деталей, голок; табельник, комплектувальник олівців та стрижнів, клавіатурник, машиніст сушильної установки, живописець, ливарник художнього лиття, маркувальник, комплектувальник інструменту, витискувач малюнка, глазурувальник, розмітник деталей та матеріалів, транспортувальник, свердлувальник, укладальник-пакувальник, сортувальник, слюсар-інструментальник, слюсар з контрольно-вимірювальних приладів та автоматики (електроніка), оператор верстатів з програмним керуванням, швейцар, технік-технолог, музейний доглядач; комплектувальник, комірник, обліковець, табельник, розподілювач робіт, гардеробник, лекальник, гравер, електрослюсар з ремонту й обслуговування автоматики та засобів вимірювання зв'язку, сигналізації, електролічильників; художник-оформлювач, інженер з організації та нормування праці, інженер-технолог, економіст з праці, інженер з охорони праці, бухгалтер, інженер-проектувальник (цивільне будівництво, планування міст); інженер-радіофізик; інженер-</p>

	<p>електронік; інженер-технолог у машинобудуванні, приладобудуванні; інженер-технолог у харчовій промисловості (зберігання і технологія переробки зерна, технологія і організація громадського харчування, ветеринарна санітарія); інженер-технолог у легкій промисловості (технологія і конструювання швейних виробів); економіст; бухгалтер; товарознавець; статистик; юрисконсульт; нотаріус; фармацевт; філолог; бібліотекар; філософ; психолог; математик; музикознавець; живописець; художник-модельєр; скульптор; інженер з патентної та винахідницької роботи; статистик, історик.</p> <p>канцелярська робота і розумова праця: реєстратор, оператор комп'ютерного набору, друкарка, коректор, кресляр, комірник, сестра медична поліклініки, лаборант (медицина), лаборант (фармація), лаборант (галузі техніки), годинникар з ремонту механічних годинників, ремонтувальник взуттьових колодок, ремонтувальник шкірогалантерейних виробів, електромонтер з експлуатації електролічильників</p>
--	--

Для інвалідів з *середнім рівнем МРП* трудова рекомендація виглядає наступним чином:

Можливість продовження трудової діяльності в своїй професії	у 54,05% - не має можливості продовження працювати в своїй основній професії, решта 45,95% - може продовжувати (відновити) роботу за своєю основною професією або спеціальністю за умов наявності дотримання в праці умов, сформульованих в трудовій рекомендації
Протипоказані за станом здоров'я фактори професійної діяльності (відповідно до «Гігієнічних критеріїв оцінки та класифікації умов праці»)	<p>III клас важкості трудового процесу, II клас в розділах 1 (1.1, 1.2 - індивідуально), 2 (2.1, 2.2, 2.3), 4 (4.1, 4.2, 4.3), 5, 6, 7 (7.1, 7.2)</p> <p>III клас напруженості трудового процесу, II клас в розділах 3 (3.2, 3.3), 5 (5.3)</p> <p>III клас вмісту шкідливих речовин</p> <p>III та II клас умов мікроклімату</p> <p>III клас дії ЕМВ</p> <p>III клас дії світлового середовища</p> <p>III клас шуму, вібрації, інфразвуку, ультразвуку</p>
Показані інваліду умови праці, режим роботи та відпочинку, санітарно-гігієнічні фактори	<p>I клас важкості трудового процесу, індивідуально II клас в розділах 1 (1.1, 1.2), 3, 4 (4.1), 5, 6.</p> <p>I, II клас напруженості трудового процесу, III клас індивідуально в розділах 2 (2.5, 2.6).</p> <p>I, II класи вмісту шкідливих речовин</p> <p>I клас умов мікроклімату</p> <p>I, II класи дії ЕМВ</p> <p>I, II класи дії світлового середовища</p> <p>I, II класи шуму, вібрації, інфразвуку, ультразвуку</p> <p>Температура в теплий період - +21-22°</p> <p>Температура в холодний період – не менше 17°</p> <p>Вологість – до 60 %</p> <p>Шум – в межах ГДУ</p> <p>Вібрація – відсутність</p> <p>Ультразвук – відсутність</p>

	<p>Іонізуюче випромінювання – відсутність ЕМП радіочастот – відсутність Фіз. навантаження – не більше 5 кг При часто повторюваних операціях (більше 25/зміну) – підсобна допомога При переміщенні та обробці деталей – вага не більше 2 кг Динамічне фізичне навантаження – не більше 1600 ккал/зміну Робоче місце – стаціонарне Робоча поза – вільна При нестаціонарному робочому місці – хода до 1-1,5 км за зміну Напруження зору – предмети більше 5 мм Тривалість уважного спостереження – до 75 % часу Число важливих предметів – до 10 Тривалість роботи – не більше 8 годин Організація праці – 1 зміна, з виключенням нічної Оплата праці – почасова Відстань до робочого місця – хода до 300 м, транспортом – не довше 30 хв Сприятливий психологічний клімат Розумове навантаження-вирішення простих задач, або складніших з можливістю корекції та без фіксованого часу, без значної матеріальної відповідальності Сприймання сигналів з можливою наступною корекцією дій та операцій Обробка, виконання завдання та його перевірка Робота за встановленим графіком з можливим його коригуванням у ході діяльності Навантаження на голосовий апарат до 20 год/тиждень Перерви регламентовані, достатньої тривалості 7% і більше часу зміни</p>
	<p>Спеціальні умови до обладнання робочого місця - не потребує</p>
<p>Перелік рекомендованих професій (відповідно класифікатора професій)</p>	<p>складальник дрібних виробів з дерева та прес-пап'є, складальник деталей годинників, складальник ін'єкційних голок, шприців, металевих щіток, стрічок, термосів, шайб, штемпелів, лекал; комплектувальник деталей та виробів з паперу, олівців та стрижнів; вишивальниця, зашивальник м'якої тари, розфасовувач вати, клеїльник паперу, картону й виробів із них. Оформлювач готової продукції, музейний доглядач, черговий біля ескалатора, наклеювач вставок на ювелірні та художні вироби, протиральник годинникових скелець, розмітник деталей та матеріалів, транспортувальник, свердлувальник, укладальник-пакувальник, сортувальник, слюсар-інструментальник, слюсар з контрольно-вимірювальних приладів та автоматики (електроніка), оператор верстатів з програмним керуванням, швейцар, технік-технолог, музейний доглядач; комплектувальник, комірник, обліковець, табельник, розподільувач робіт, гардеробник, лекальник, гравер, електрослюсар з ремонту й обслуговування автоматики та засобів вимірювання зв'язку, сигналізації, електролічильників;</p>

	<p>художник-оформлювач, інженер з організації та нормування праці, інженер-технолог, економіст з праці, інженер з охорони праці, бухгалтер рядовий, інженер-проектувальник (цивільне будівництво, планування міст); інженер-радіофізик; інженер-електронік; інженер-технолог у машинобудуванні, приладобудуванні; інженер-технолог у харчовій промисловості (зберігання і технологія переробки зерна, технологія і організація громадського харчування, ветеринарна санітарія); інженер-технолог у легкій промисловості (технологія і конструювання швейних виробів); економіст; бухгалтер; товаровознавець; статистик; юрисконсульт; нотаріус; фармацевт; філолог; бібліотекар; філософ; психолог; математик; музикознавець; живописець; художник-модельєр; скульптор; інженер з патентної та винахідницької роботи; статистик, історик.</p> <p>канцелярська робота і розумова праця: реєстратор, оператор комп'ютерного набору, друкарка, коректор, кресляр, комірник, сестра медична поліклініки, лаборант (медицина), лаборант (фармація), лаборант (галузі техніки), годинникар з ремонту механічних годинників, ремонтувальник взуттєвих колодок, ремонтувальник шкірогалантерейних виробів, електромонтер з експлуатації електролічильників.</p>
--	---

Для інвалідів з *низьким рівнем МРП* трудова рекомендація виглядає наступним чином:

<p>Можливість продовження трудової діяльності в своїй професії</p>	<p>Більшість інвалідів не мають можливості продовження працювати в своїй основній професії</p>
<p>Протипоказані за станом здоров'я фактори професійної діяльності (відповідно до «Гігієнічних критеріїв оцінки та класифікації умов праці»)</p>	<p>III та II клас важкості трудового процесу, III клас напруженості трудового процесу, II клас індивідуально в розділах 1 (1.1, 1.2, 1.3, 1.4), 3 (3.2, 3.3), 4 (4.3), 5 (5.1, 5.2, 5.3) III клас вмісту шкідливих речовин III та II клас умов мікроклімату III клас дії ЕМВ III клас дії світлового середовища III клас шуму, вібрації, інфразвуку, ультразвуку</p>
<p>Показані інваліду умови праці, режим роботи та відпочинку, санітарно-гігієнічні фактори</p>	<p>I клас важкості трудового процесу, I клас напруженості трудового процесу, індивідуально II в розділах 1 (1.2, 1.3, 1.4), 2 (2.1, 2.2, 2.3, 2.4, 2.5, 2.6), 5 (5.1) I та II клас вмісту шкідливих речовин I клас умов мікроклімату I та II клас дії ЕМВ I та II клас дії світлового середовища I та II клас шуму, вібрації, інфразвуку, ультразвуку Температура в теплий період - +21-22° Температура в холодний період – не менше +17°</p>

	<p>Вологість – до 60 % Шум – в межах ГДУ Вібрація – відсутність Ультразвук – відсутність Іонізуюче випромінювання – відсутність ЕМП радіочастот – відсутність Фіз. навантаження – не більше 2 кг При часто повторюваних операціях (більше 25/зміну) – підсобна допомога При переміщенні та обробці деталей – вага не більше 2 кг Динамічне фізичне навантаження – не більше 960 ккал/зміну Робоче місце – стаціонарне Робоча поза – вільна (стоячи/сидячи) Робота в нахиленому положенні під кутом 30° – до 25 % часу При нестационарному робочому місці – хода до 1 км за зміну Напруження зору – предмети більше 5 мм Тривалість уважного спостереження – до 25 % часу Число важливих предметів – до 5 Тривалість роботи – 6-7 годин Організація праці – однозмінна, з виключенням нічної Оплата праці – почасова Відстань до робочого місця – хода до 300 м, транспортом – не довше 30 хв Перерви регламентовані, достатньої тривалості 7% і більше часу зміни Несе відповідальність за виконання окремих елементів завдання, вимагає додаткових зусиль в роботі з боку працівника. Навантаження на голосовий апарат до 16 год/тиждень Робота за індивідуальним планом, або ж за встановленим з можливістю коригування в ході діяльності Розподіл функцій – обробка та виконання завдання, без перевірки Сприймання сигналів без потреби в корекції дій Рішення простих альтернативних завдань згідно з інструкцією.</p>
спеціальні умови до обладнання р/місця	Потребує відповідно до «Тимчасових вимог до спеціальних робочих місць інвалідів»
Перелік рекомендованих професій (відповідно класифікатора професій)	складальник дрібних виробів з дерева та прес-пап'є, складальник деталей годинників, складальник ін'єкційних голок, шприців, металевих щіток, термосів, шайб, штемпелів, лекал; комплектувальник виробів з паперу, олівців та стрижнів; вишивальниця, зашивальник м'якої тари, розфасовувач вати, клеїльник паперу, картону й виробів із них, оформлювач готової продукції, музейний доглядач, черговий біля ескалатора, наклеювач вставок на ювелірні та художні вироби, протиральник годинникових скелець

Схематично технологія професійної та трудової реабілітації інвалідів з ВВС представлена на рис. 4.2.

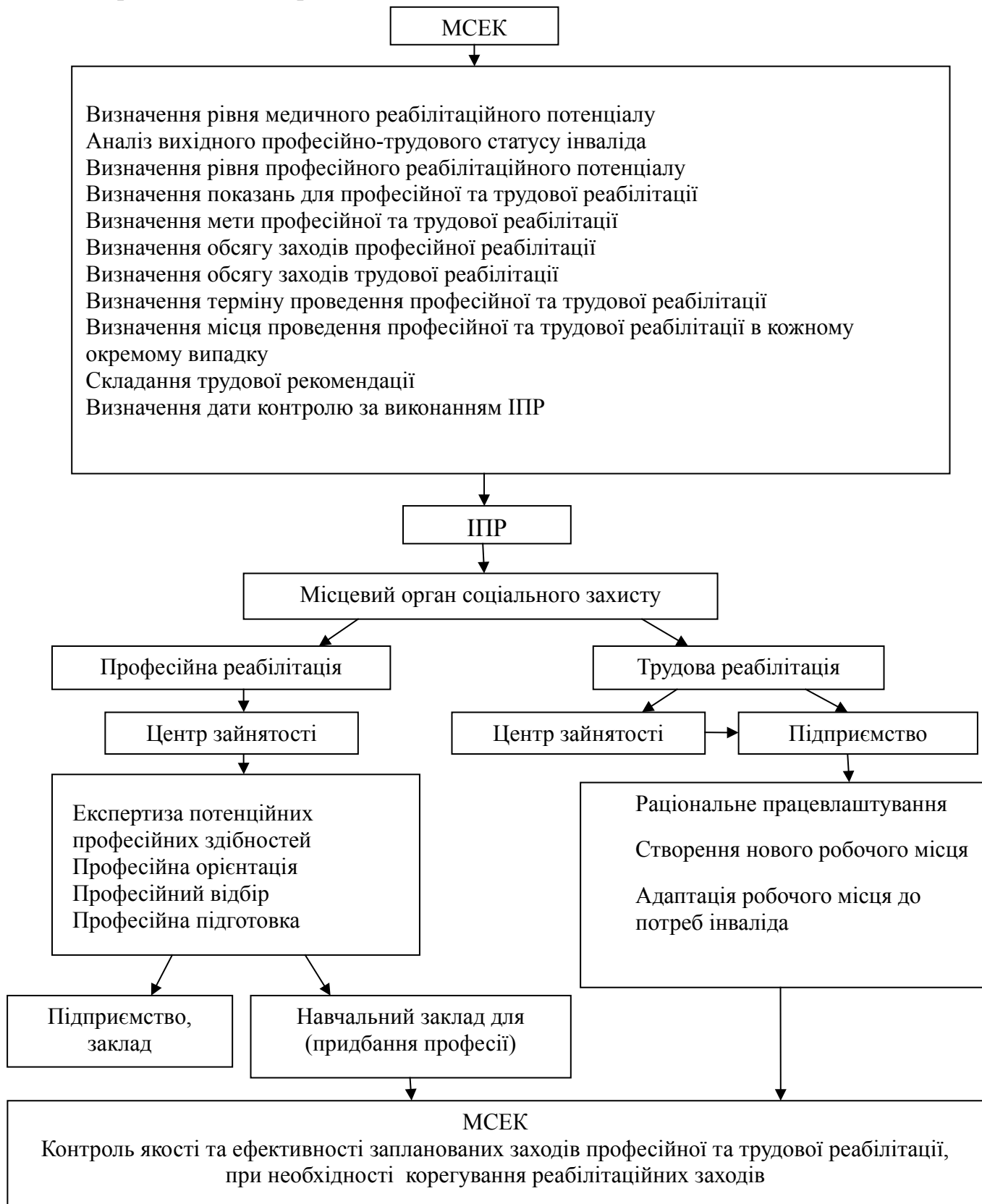


Рис. 4.2 Технологія професійної та трудової реабілітації інвалідів з ВВС

Соціальна реабілітація

Соціальна реабілітація є важливою умовою для послідувочої соціальної інтеграції та реінтеграції інваліда, тобто включення або повернення інваліда в звичайні умови життя в залежності від віку, освіти, займаного в суспільстві положення. Але на даний час вона має значно меншу базу для реалізації, ніж інші види реабілітації.

На підставі законодавчих документів у сфері соціального захисту населення (Закон України «Про основи соціальної захищеності інвалідів в Україні» (1991), з наступними доповненнями, «Про державні соціальні стандарти і державні соціальні гарантії», «Про реабілітацію інвалідів в Україні» (2005), «Про соціальні послуги», «Державну типову програму реабілітації» (2006) тощо, літературних джерел [56-60], а також вивчення роботи обласних управлінь соціального захисту населення Вінницької, Житомирської, Хмельницької областей, нами уточнений зміст заходів соціальної реабілітації для інвалідів з ВВС. До них слід віднести:

1. Соціально-побутову адаптацію (сторонній догляд, адаптація житла до потреб інваліда, забезпечення засобами масової інформації),
2. Соціально-побутові послуги (придбання та доставка продовольчих, промислових, господарських товарів, медикаментів, гарячого харчування, приготування їжі, прибирання приміщення, прання білизни, робота по ремонту приміщень, меблів, побутової техніки, тощо).
3. Соціально-побутове влаштування (проживання в будинку-інтернаті, пансіонаті, перебування в центрі соціального обслуговування).
4. Соціально-психологічна адаптація (соціально-дозвільна діяльність).
5. Соціальна допомога (покращення житлових умов, забезпечення зв'язком, матеріальна допомога - одяг, взуття, харчування).
6. Забезпечення соціальної захищеності (юридичні послуги, інформація про права та пільги, допомога в їх реалізації).
7. Забезпечення засобами пересування, в т.ч. технічними (палиці, допоміжні засоби для ходьби, крісла-коляски, автомобілі тощо).
8. Соціально-середовищна орієнтація.

5. Програма клініко-експертної діагностики

Якість проведення експертної діагностики, об'єктивність рішення комісії МСЕ та адекватність планування реабілітаційних заходів інвалідам з ВВС базується на повноті діагностичних процедур, які дозволяють встановити розгорнутий діагноз з вказанням топіки ВВС, тяжкості вади, ступеню легеневої гіпертензії, тяжкості порушення ритму, функціонального класу СН, характеру ускладнень та супутніх захворювань, ефективності реабілітаційних заходів.

Клінічне обстеження - важлива частина обстеження пацієнта з ВВС. Необхідно звернути особливу увагу на будь-які зміни в аускультативній картині, артеріальному тиску або на появу ознак серцевої недостатності. Одночасно з клінічним обстеженням пацієнта слід провести ЕКГ-дослідження та пульсоксиметрію. Рентгенологічне дослідження грудної клітки проводиться за показаннями і дозволяє оцінити не тільки зміни розмірів і конфігурацію

серця, але і стан легеневих судин. ЕхоКГ дозволяє діагностувати вроджений дефект, його розмір, анатомічну структуру, наявність і ступінь перевантаження шлуночків об'ємом, ознакою якої є підвищення кінцево-діастолічного та ударного об'ємів шлуночка, і перевантаження шлуночків тиском, ознакою чого є гіпертрофія міокарда і підвищений внутрішньошлуночковий тиск. Доплерівське дослідження дозволяє отримати інформацію по таких гемодинамічних показниках, як градієнт тиску через обструкцію, відношення тиску в правому шлуночку до тиску в легеновому стовбурі (з аналізу швидкості потоку трикуспідальної регургітації), розрахункові показники потоку крові. Стратегії обстеження анатомії і фізіології серцево-судинної системи у пацієнтів з ВВС постійно і часто міняються, з явним переходом від застосування інвазивних методів до застосування неінвазивних методів, причому не тільки ехокардіографії, але і магнітно-резонансної та комп'ютерної томографії.

МРТ серця (МРТС) набула особливо важливе значення при веденні пацієнтів з ВВС і є невід'ємною у вузькоспеціалізованому кардіологічному відділенні. МРТС дозволяє отримувати чудові тривимірні зображення анатомічних структур незалежно від розміру тіла пацієнта та наявності акустичного вікна.

МРТС особливо ефективна при вимірюванні і оцінці обсягів камер серця, судин, для виявлення вогнищ фіброзу в міокарді.

Згідно з рекомендаціями Європейського товариства кардіологів [49, 50] показаннями до проведення МРТС у дорослих пацієнтів з ВВС є:

1) при неможливості отримати ехокардіограму необхідної якості. Більшу частину даних, одержуваних при проведенні ЕхоКГ можна отримати при МРТС, незважаючи на те що ЕхоКГ перевершує МРТС в оцінці градієнтів, легеневого артеріального тиску, визначенні дрібних рухливих структур (наприклад, вегетацій);

2) для підтвердження сумнівних результатів критично важливих показників, отриманих при ЕхоКГ: обсягу і фракції викиду лівого шлуночка, особливо при перевантаженні шлуночків об'ємом, і кількісного визначення регургітації крові при клапанної недостатності. Сумнівні дані, отримані при доплер-дослідженні, також повинні бути підтверджені / спростовані при МРТС до прийняття рішення про тактику ведення даного пацієнта;

3) у зазначених нижче ситуаціях МРТС переважніше ЕхоКГ:

- Кількісне визначення обсягу та фракції викиду правого шлуночка при тетраді Фалло і системному правому шлуночку;

- Обструкція вихідного тракту з правого шлуночка і кондуїт між правим шлуночком і легеновим стовбуром;

- Кількісне визначення регургітації крові при недостатності клапанів легеневого стовбура;

- Оцінка стану легеневих артерій (стенози, аневризми) і аорти (аневризма, розшарування, коарктація);

- Оцінка системних («системний» - що відноситься до судин великого кола кровообігу.) та легеневих вен (аномальні анастомози, обструкції і т.д.);

- Колатеральні та атріовенозні мальформації (КТ є кращою в даному випадку);

- Аномалії й інша патологія коронарних артерій (КТ є кращою в даному випадку);
- Оцінка інтра-і екстракардіальних об'ємних утворень (КТ є кращою в даному випадку);
- Кількісне визначення маси міокарда правого і лівого шлуночка;
- Виявлення і кількісне визначення вогнищ фіброзу / рубців (пізніше посилення гадолінієм);
- Характеристика тканин (наявність фіброзу, жирових відкладень, заліза і т.д.).

В даний час пацієнтам з імплантованими водіями ритму або дефібриляторами замість МРТ проводиться КТ.

КТ відіграє важливу роль в отриманні інформації про структуру вади, надаючи просторовий доступ і короткі терміни отримання результату, що особливо важливо при необхідності отримання зображення епікардіальних артерій, колатералей і полів легень при паренхіматозних захворюваннях легень. Результати дослідження розмірів і функції шлуночків із застосуванням КТ з низьким тимчасовим дозволом можна порівняти з результатами, одержуваними при МРТС. Найбільш серйозний недолік КТ-дослідження – висока доза іонізуючої радіації, що не дозволяє використовувати КТ як рутинний метод обстеження пацієнта. Проте більша доступність КТ у порівнянні з МРТС робить її незамінною при гострих станах. Більше того, такі сучасні технології, як ЕКГ-синхронізація і нові ротаційні техніки, дозволяють значно зменшити кількість випромінювання, що, можливо, зробить КТ-дослідження більш привабливим методом діагностики, ніж МРТ, вже в найближчому майбутньому.

Для успішного застосування описаних технологій на практиці потрібний кваліфікований персонал, який спеціалізується на діагностиці ВВС.

Для оцінки аритмії, насамперед у пацієнтів із симптоматичним ВВС, може знадобитися проведення холтерівського моніторингу та електрофізіологічного дослідження.

Навантажувальні тести набувають все більшого значення в обстеженні пацієнта з ВВС. Вони відіграють важливу роль при визначенні строків проведення первинного та повторних хірургічних втручань. Кардіопульмональний навантажувальний тест дозволяє об'єктивно оцінити переносимість фізичного навантаження (тривалість фізичного навантаження і максимальне споживання кисню), ефективність вентиляції легень (великий нахил кривої співвідношення хвилинної вентиляції до продукції двоокису вуглецю, VE/VCO_2), хронотропний ефект фізичного навантаження і зміна артеріального тиску у відповідь на фізичне навантаження. Він також дозволяє виявити аритмію, викликану фізичним навантаженням. У сукупності це дає можливість більш широко оцінити функціональний та фізичний стан пацієнта. Проведення навантажувальних тестів, на нашу думку, слід включити в протокол диспансерного спостереження пацієнтів.

В даний час катетеризація серця проводиться або з метою уточнення специфічних анатомо-фізіологічних характеристик, або з метою хірургічного втручання для корекції вади. До числа показань проведення катетеризації серця

належать: визначення легеневого судинного опору, оцінка діастолічної функції лівого та / або правого шлуночка, визначення градієнтів тиску, кількісне визначення шунта (якщо не вдається отримати однозначного результату шляхом неінвазивного дослідження), коронарна ангіографія, оцінка стану екстракардіальних судин (наприклад, аортолегеневі колатералі).

При наявності шунта з підтвердженою на доплер-ЕхоКГ легеневою гіпертензією (легеневий артеріальний тиск > 50% від системного тиску) результати катетеризації надають вирішальне значення при виборі тактики лікування пацієнта. Для оцінки легеневого судинного опору потрібен точний розрахунок легеневого кровотоку, що утруднено при ВВС. Може знадобитися вимірювання споживання кисню. При важкому ступені гіпертензії в легеневих артеріях для прийняття рішення про корекцію вади може знадобитися дослідження вазореактивності легеневих судин [50].

Проведення коронарної ангіографії показано пацієнтам з групи ризику до розвитку патології коронарних судин, в першу чергу чоловікам старшим 40 років, жінкам в постменопаузі.

На підставі узагальнення літературних джерел та власної практики нами сформований алгоритм обстеження та динамічного спостереження протягом експертного року для пацієнтів з ВВС.

План обстеження пацієнтів з ВВС	Рівень закладу обстеження	Кратність обстеження протягом року	Коментарі
Аналіз крові та сечі клінічні;	I,II,III рівень	2р/рік	Додатково – при наявності показань
Аналіз крові біохімічний із визначенням рівня глюкози, ревмопроб, холестерину, фракцій-ліпопротеїдів, білірубіну, АЛТ, АСТ, протромбіну, МНВ, фібриногену, сечовини, креатиніну тощо;	I,II,III рівень	2 р/рік	Додатково – при наявності показань
Аналіз крові на RW, ВІЛ, маркери вірусних гепатитів;	I,II,III рівень	1 р/рік	Додатково – при наявності показань
Аналіз крові на визначення рівня мікроелементів (К, Na);	I,II,III рівень	1 р/рік	Додатково – при наявності показань
ЕКГ	I,II,III рівень	Щоквартально/ 2р/рік	Додатково – при наявності показань
Ритмограма	I,II,III рівень	2 р/рік	Додатково – при наявності показань
ЕхоКГ(включаючи визначення тиску в легеневій артерії, розмір дефекту, градієнти тиску, систолічну та діастолічну	II,III рівень	2р/рік	Додатково – при наявності показань; 1р/рік – обов'язково в

функцію правого шлуночка)			зкладах III рівня надання допомоги; в I-ше півріччя після операції – щокварталу.
Реопульмонографія	I,II,III рівень	2 р/рік	Додатково – при наявності показань
Пульсоксиметрія (сатурація O ₂)	I,II,III рівень	2 р/рік	Додатково – при наявності показань
Рентгенографія ОГК	I,II,III рівень	2 р/рік	Додатково – при наявності показань
УЗД ОЧП (включаючи поперечний та повздовжній розміри печінки, діаметр V. portae, розмір селезінки)	I,II,III рівень	2 р/рік	Додатково – при наявності показань
МРТ, КТ серця та органів грудної клітки	III рівень	За наявності показань	Показання див. вище
Холтерівське моніторування ЕКГ та АТ	II,III рівень	1-2 р/рік	Додатково – при наявності показань
Електрофізіологічне дослідження	III рівень	За наявності показань	За наявності показань
ВЕМ, тредміл-тест	II,III рівень	1-2 р/рік	Додатково – при наявності показань
Проба з 6-хвилинним навантаженням	I,II,III рівень	2 р/рік	Додатково – при наявності показань
Дослідження з комп'ютеризованою оцінкою функціонального стану головного мозку, реоенцефалографія;	II,III рівень	За наявності показань	За наявності показань
Психологічні та психофізіологічні дослідження функціональних характеристик мозкової діяльності;	II,III рівень	1р/рік	За наявності показань
Консультація психолога, психіатра, генетика	II,III рівень	1 р/р	Консультації інших спеціалістів – за наявністю показань

Таким чином, запропоновані в даній роботі експертні підходи до оцінки обмежень життєдіяльності, груп інвалідності, соціальної недостатності, методичні та технологічні основи формування та шляхів реалізації реабілітаційних заходів, на думку авторів, дозволяють підвищити якість та оптимізувати процес медико-соціальної експертизи та реабілітації дорослих інвалідів внаслідок ВВС.

Список використаних джерел

1. Медицинские аспекты реабилитации больных с врожденными пороками сердца и проблемы их социальной интеграции в современное общество / Гриценко В. В., Мочалов О. Ю., Лихницкая И. И., Мирошкина В. М. // Вестник хирургии им. И. И. Грекова, 1997. – Т. 156, № 2. – С. 11-16.
2. Амиркулов Б. Д. Врожденные пороки сердца бледного типа у взрослых / Амиркулов Б. Д. // Российский медицинский журнал. – М., 2003. – № 2. – С. 53-56.
3. Клинико-социальная характеристика взрослых пациентов с врожденными пороками сердца по данным эпидемиологического исследования / Бокерия Л. А., Ступаков И. Н., Самородская И. В. и др. // Грудная сердечно-сосудистая хирургия. – 2008. – № 5. – С. 4-7.
4. Інвалідність дорослого населення внаслідок вроджених вад серця (сучасний стан та тенденції) / Н. М. Беляєва, О. Б. Яворовенко, С. В. Шевчук та ін. // Аналітико-інформаційне видання. – Вінниця, 2011. – 58 с.
5. Амосов Н. М. Терапевтические аспекты хирургии / Амосов Н. М., Бендет Я. А. – К.: Здоров'я, 1983. – 296 с.
6. О कोरोков А. Н. Диагностика болезней внутренних органов / О कोरोков А. Н. : т. 10. Диагностика болезней сердца и суставов. – М. : Мед. лит., 2008. – 384 с.
7. Национальные рекомендации по ведению по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. – М. : НУССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2010. – 358 с.
8. Зубов Л. А. Подходы к установлению инвалидности у детей с кардиологической патологией / Зубов Л. А. // Материалы областной конференции педиатров Архангельской области, 6-9 апреля 2004 г. «Вопросы медико-социальной экспертизы и реабилитации в педиатрии». – 2004.
9. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / Шарыкин А. С. – М. : Издательство «Теремок», 2005. – 384.
10. Наказ МОЗ України №561 від 05.09.2011 р. «Про затвердження Інструкції про встановлення груп інвалідності».
11. Сучасні класифікації та стандарти лікування розповсюджених захворювань внутрішніх органів / За ред. д-ра мед. наук, проф. Ю. М. Мостового. – 10-е вид., доп. і перероблене. – Вінниця : ДП «ДКФ», 2008. – 528 с.
12. Рекомендації Європейського товариства кардіологів з діагностики та лікування легеневої гіпертензії (2009) // Новини Європейського товариства кардіологів. – 2009. – 5-6 (17-18) / [електронний ресурс] // <http://internal.mif-ua.com/archive/issue-10423/article-104251909.2012>
13. Подзолков В. П. Врожденные пороки сердца / Подзолков В. П., Шведунова В. Н. [електронний ресурс] // <http://nature.web.ru/db/nig.html?mid=1165470&uri=index.html>
14. Заболотних И. И. Медико-социальная экспертиза и реабилитация в кардиологии: руководство для врачей / И. И. Заболотных, Р. К. Кантемирова. – СПб. : СпецЛит, 2008. – 111 с.
15. Кузьмишин Л. Е. Принципы применения результатов ЭКГ-мониторирования для оценки функции кровообращения при медико-социальной

экспертизе и реабилитации больных и инвалидов / Кузьмишин Л. Е., Баньковская М.П. // Медико-социальная экспертиза и реабилитация. – № 3, 2005. – С. 49-52.

16. Сулеева Л. К. Экспертиза трудоспособности при врожденных пороках сердца: Методические рекомендации / Л. К. Сулеева, В. М. Родионова. – Днепропетровск, 1975. – 51 с.

17. Медико-соціальна експертиза при хворобах серця та системи кровообігу: Навчально-методичний посібник. – Д. : АРТ-ПРЕС, 2003. – 196 с.

18. Постанова Кабінету Міністрів України №1317 від 3 грудня 2009 року «Питання медико-соціальної експертизи» (Із змінами, внесеними згідно з Постановами КМУ №752 від 18.08.2010, №762 від 20.07.2011, №485 від 31.05.2012).

19. Справочник по медико-социальной экспертизе и реабилитации / Под ред. М.В.Коробова и В.Г. Помникова. – Изд. 2-е, испр. и дополн. – СПб. : Гиппократ, 2005. – 856 с.

20. Врожденные пороки сердца у взрослых: Кардиология. 18.01.2012 [электронный ресурс] // <http://max.lgb.ru/kardio/frud16.&html>

21. Perloff J. K. The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease / Perloff J. K. – Philadelphia, Saunders, 1991.

22. Белоконь Н. А. Врожденные пороки сердца / Н. А. Белоконь, В. П. Подзолоков. – М. : Медицина. – 1990. – 352 с.

23. Фрид М. Кардиология / Фрид М., С. Грайнс (ред.) / Перевод с английского: Н. Н. Алипов, Н. Г. Анчиполовская, Г. В. Волков и др. Редакторы перевода: к. м. н. М. А. Осипов, к. м. н. Н. Н. Алипов. – Москва, «Практика», 1996. / <http://www.medicum.nnov.ru/doctor/library/cardiology/Frid/>

24. Лебедь Е. И. Оценка функции правого желудочка у пациентов с ИБС стенокардией напряжения в зависимости от пола / Е. И. Лебедь [и др.] // Медицина: вызовы сегодняшнего дня: материалы междунар. заоч. науч. конф. – Челябинск: Два комсомольца, 2012. – С. 53-56.

25. Беленков Ю. Н. Возможности тканевой доплерографической эхокардиографии в диагностике диастолической дисфункции правого желудочка у больных с хронической сердечной недостаточностью I-IV функционального класса / Ю. Н. Беленков, Э. Т. Агманова. // Кардиология. – 2007. – № 4. – С. 18-21.

26. Пристром М. С. Диастолическая дисфункция миокарда: диагностика и подходы к лечению / М. С. Пристром, В. Э. Сушинский // Медицинские новости. – 2008. – № 12. – С. 17-19.

27. Фейгенбаум Х. Эхокардиография: Пер. с англ. / Под ред. Митькова В. В. – Видар. – 1999. – 512с.

28. Age- and Gender-Specific Changes in the Left Ventricular Relaxation Circulation / Okura Y., Takada A. Yamabe [et al.] // Cardiovascular Imaging. – 2009. – Vol. 2. – P. 41-46.

29. Струтынский А. В. Эхокардиограмма: анализ и интерпретация / Струтынский А. В. – М.: МЕДпресс-информ, 2001. – 208 с.

30. Фракция выброса правого желудочка, как показатель эффективности реваскуляризации у больных с ишемической болезнью сердца с застойной недостаточностью кровообращения / Е.Н.Остроумов, А.Я. Кармер, А.Е. Ермоленко [и др.] // Кардиология. – 1996. – № 4. – С. 57-61.

31. Goldstein J. A. Pathophysiology and management of right heart ischemia / J. A. Goldstein // *Cardiology*. – 2002. – Vol. 40. – P. 841-853.
32. Stoian I., Gingham C, Coman I. The relation between right ventricular ejection fraction and left ventricular wall motion score // *Eur. Heart J.* – 2001. – Vol. 22. – P. 580-586.
33. Mertens L. Echocardiography and cardiac resynchronization therapy in children and patients with congenital heart disease / L. Mertens, M. K. Friedberg // *Minerva Pediatr.* – 2012. – Vol. 64 (5). – P. 451-60.
34. Guazzi M. Letter by guazzi et Al regarding article, "comprehensive use of cardiopulmonary exercise testing identifies adults with congenital heart disease at increased mortality risk in the medium term" / M. Guazzi, V. Labate, A. Vitelli // *Circulation*. – 2012. – Vol. 21. – P. 126-8.
35. Saab F. G. Hemodynamic Characteristics of Cyanotic Adults with Single-ventricle Physiology without Fontan Completion / F. G. Saab, J. A. Aboulhosn // *Congenit Heart Dis.* – 2012. – Vol. 14.
36. Perloff J. K. Cyanotic congenital heart disease the coronary arterial circulation / J. K. Perloff // *Curr Cardiol Rev.* – 2012. – Vol. 8 (1). – P. 1-5.
37. Franklin W. J. Congenital heart disease in pregnancy / W. J. Franklin, M. Gandhi // *Cardiol Clin.* – 2012. – Vol. 30 (3). – P. 383-94.
38. Congenital Heart Disease in Adults / M. Elizabeth Brickner, L. David Hillis, Richard A. Lange [et al.] // *N Engl J Med.* – 2000. – Vol. 342. – P. 256-263.
39. Критерии оценки ограничений жизнедеятельности в учреждениях медико-социальной экспертизы / Д. И. Лаврова, Е. С. Лиман, С. Н. Пузин [и др.] // *Медико-социальная экспертиза и реабилитация*. – 2004. – № 2. – С. 45-57.
40. Коробов М. В. Справочник по медико-социальной экспертизе и реабилитации / Под редакцией М. В. Коробова и В. Г. Помникова. [Изд. 2-е. испр. и дополн.] – СПб. : Гиппократ, 2005. – С. 5-77, 148-154, 111-124.
41. Принципы определения реабилитационного потенциала и реабилитационного прогноза у инвалидов вследствие болезней внутренних органов / Л. Е. Кузьмишин, М. П. Баньковская [и соавторы] // *Медико-социальная экспертиза и реабилитация*. – № 2. – 2004. – С. 24-27.
42. Коробов М. В. Реабилитационный потенциал: вопросы теории и применения в практике МСЭ и реабилитации инвалидов / М. В. Коробов. – М. : ЦБНТИ Минсоцзащиты РФ, 1995.
43. Медико-соціальні аспекти хвороб системи кровообігу (Аналітично-статистичний посібник) / За редакцією В. М. Коваленка, В. М. Корнацького. – Київ, 2011. – С. 146.
44. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period / Peter Engelfriet, Jan Tijssen, Harald Kaemmerer, Michael A. Gatzoulis [et al.] // *The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease // Eur Heart J.* – 2005. – Vol. 26. – P. 2325-2333.
45. Sudden Cardiac Death in Adult Congenital Heart Disease / Z. Koyak, L. Harri, J. R. de Groot [et al.] // *Circulation*. – 2012. – Vol. 18
46. Легконогов А. В. Впервые выявленные врожденные пороки сердца у взрослых и пожилых пациентов / А. В. Легконогов, Е. А. Сосновская, Л. Г. Легконогова // IV конгр. Укр. асоц. фахівців ультразвукової діагностики. Тез. і мат. доп. (Севастополь, 14-16 травня 2012 р.). – К. : ВБО «Допплерівський Клуб», 2012. – С. 188-189.

47. Оценка содержания и уровня реабилитационного потенциала при различных заболеваниях / Д. И. Лаврова, М. М. Косички, О. С. Андреева [и соавт.] // Медико-социальная экспертиза и реабилитацию. – 2004. – № 3. – С. 10-14.
48. Subaortic Right Ventricular Characteristics and Relationship to Exercise Capacity in Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries / J. Grewal, A. Crea, P. Garceau [et al.] // J Am Soc Echocardiogr. – 2012. – Vol. 12.
49. Expert Committee of Euro Heart Survey on Adult Congenital Heart Disease. Delivery of care for adult patients with congenital heart disease in Europe: results from the Euro Heart Survey / P. Moons, H. Kaemmerer, F. J. Meijboom [et al] // Eur Heart J. – 2006. – Vol. 27. – P. 1324-30.
50. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC). // Eur. Heart J. – 2010. – Vol. 31. – P. 2915-2957.
51. Peri-operative care in adults with congenital heart disease: room for improvement in after care / D. Schoormans, E. M. Smets, R. Zwart [et al.] // Cardiol Young. – 2012. – Vol. 2. – P. 1-6.
52. Caring for the Adult with Congenital Heart Disease in an Adult Catheterization Laboratory by Pediatric Interventionalists-Safety and Efficacy / N. J. Sutton, M. A. Greenberg, M. A. Menegus [et al.] // Congenit Heart Dis. – 2012. – Vol. 25.
53. Adherence to guidelines in the clinical care for adults with congenital heart disease: The Euro Heart Survey on Adult Congenital Heart Disease / Peter Engelfriet, Jan Tijssen, Harald Kaemmerer [et al.] // Eur Heart J. – 2006. – Vol. 27. – P. 737-45.
54. de Groot N. M. Euro Heart Survey on adult congenital heart disease: concern for the complexity of care / de Groot N. M., Schaliij M. J. // Eur Heart J. – 2006. – Vol. 27. – P. 1268-9.+
55. Методические подходы к оценке реабилитационного потенциала больных и инвалидов / Н. К Гусева, В. А. Соколов, И. А. Соколова [и соавт.] // Медико-социальная экспертиза и реабилитация. – 2009. – № 4. – С. 5-7.
56. Язвина И. М. Совершенствование управления системой социальной реабилитации [Текст] / И. М. Язвина. – М. : ВОС., 1985. – С. 23.
57. Рейфман М. В. Социальная реабилитация [Текст] / М. В. Рейфман // Опыт работы Московского правления ВОС. – М. : ВОС., 1981. – С. 3.
58. Реабилитация инвалидов в Московской области // Модели развития социальных служб для уязвимых групп населения в Московской области. – М. : 2002. – № 1. – С. 16-19.
59. Курбатова В. И. Социальная работа / В. И. Курбатова. – г. Ростов на-Дону, 2000. – С. 462-468.
60. Пузин С. Н. Потребность больных ишемической болезнью сердца в различных видах медико-социальной реабилитации [Текст] / С. Н. Пузин, Л. Е. Кузьмишин, А. А. Бетремеев // Медико-социальная экспертиза и реабилитация. – 2003. – №4. – С. 29-30.

Зміст

Вступ.....	5
Розділ I. Клінічна характеристика вроджених вад серця.....	6
1. Вроджені вади серця зі збільшеним легеневим кровотоком	8
2. Вроджені вади серця зі зменшеним легеневим кровотоком	18
3. Вроджені вади серця з нормальним легеневим кровотоком	33
4. Ускладнення перебігу ВВС	40
Розділ II. Принципи медико-соціальної експертизи при ВВС.....	51
Розділ III. Принципи медико-соціальної реабілітації інвалідів внаслідок вроджених вад серця.....	60
1. Оцінка реабілітаційного потенціалу у інвалідів внаслідок ВВС.....	60
2. Психологічні особливості інвалідів з ВВС.....	78
3. Потреба інвалідів з ВВС в заходах медико-соціальної реабілітації.....	84
4. Принципи формування ІПР.....	88
5. Програма клініко-експертної діагностики.....	125
Список використаних джерел.....	130

НОТАТКИ

**Беляєва Н.М., Куриленко І.В.,
Яворовенко О.Б., Павліченко Г.В.**

Монографія

**«Особливості медико-соціальної експертизи
та реабілітації при вроджених вадах серця»**

*Технічний редактор: Л.О.Іщук
Комп'ютерний набір: Н.П.Іваниця*

*Підписано до друку 14.12.2012 р.
Формат 60x84/16. Папір офсетний
Гарнітура Times New Roman. Друк різнографічний
Умовн. друк. арк. 7,91
Замовлення № 13
Тираж: 300 прим.*

*Видавець ФОП Данилюк В.Г.
м. Вінниця, Хмельницьке шосе, 145
тел.: (0432) 43-51-39, 57-65-44
E-mail: dilo2007_dilo@rambler.ru
Свідоцтво ДК № 3510 від 21.06.2009 р.*

*Виготовлювач ФОП Рогальська І.О.
м. Вінниця, Хмельницьке шосе, 145
тел.: (0432) 43-51-39, 57-65-44
E-mail: dilo2007_dilo@rambler.ru
Свідоцтво ВОЗ № 635744 від 01.03.2010 р.*