

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ: ЦІАНОТИЧНІ І НЕЦІАНОТИЧНІ

Congenital Heart Defects: Cyanotic and Acyanotic
Soraya Nouri
Pediatric Annals. 1997; 26(2): 92—97

Вроджені вади серця (ВВС) належать до найпоширеніших аномалій і трапляються приблизно в 0,8% живих новонароджених. У більшості пацієнтів важкі аномалії проявляються протягом першого року життя, але частіше відразу в перший місяць. За винятком відкритої артеріальної протоки у передчасно народжених дітей, частота випадків ВВС не змінилася за останні п'ять десятиліть і є дуже подібною в різних країнах і в різних народів. Частота вроджених вад серця у п'ять разів вища у дітей, братів чи сестер тих осіб, які самі мають цю патологію. Така сімейна схильність до захворювань серця, ймовірно, буде зростати в міру того, як багато пацієнтів з ВВС доживатимуть до дітородного віку завдяки досягненням інвазивних методик та хірургії.

Нині фактично всі ВВС підлягають паліативному чи відновному втручанням із допустимими показниками летальності. Ось чому правильне і своєчасне скерування хворої дитини є життєво важливим за умови оптимальної тактики. Основою більшості вроджених вад є неправильна будова серця, а не аномальна чи ослаблена насосна функція. На відміну від більшості захворювань серця у дорослих, причиною лише кількох вроджених вад є первинне порушення насосної функції. Цей огляд передбачає, що до клінічних проявів ВВС ліпше підступати та їх інтерпретувати, пам'ятаючи анатомічну будову серця, зв'язок усіх клінічних проявів із відповідними фазами серцевого циклу, гемодинамічними подіями та їх наслідками.

КЛАСИФІКАЦІЯ

Різні типи ВВС та їх ускладнення можна розподілити на основні групи, як буде наведено далі. Ця класифікація ґрунтується на концепції двох повністю ізольованих кіл кровообігу серцево-судинної системи, кожне з яких включає п'ять відрізків: венозний, передсердний, шлуночковий, артеріальний і капілярне ложе. Останнє в нормі — єдине місце сполучення між двома колами кровообігу. У кожній групі вади серця подібні за типом порушення структури, патофізіології, клінічних проявів і прогнозу. ВВС також часто класифікують на ціанотичні і неціанотичні.

Неціанотичні ВВС

Вади з ліво-правим скидом. Найважливішим наслідком цих аномалій є перевантаження об'ємом дистальніше від місця скиду і вторинна застійна серцева недостатність, яка може проявити себе поганим відживленням, задишкою, легневим застоєм та рецидивуючою пневмонією. Великий скид зумовлює динамічну легеневу гіпертензію, яка може стати незворотною і спричинити скид у протилежному напрямку з ціанозом. Локалізація місця скиду може бути різною:

- ◆ венозні комунікації (аневризма вени Галена);
- ◆ сполучення між передсердями (наприклад, дефект міжпередсердної перегородки);
- ◆ сполучення в ділянці «серцевого хреста» чи дефекти ендокардіальної закладки (повна чи неповна атривентрикулярна комунікація);
- ◆ сполучення між шлуночками (наприклад, дефект міжшлуночкової перегородки);

- ◆ сполучення між великими артеріями (наприклад, відкрита артеріальна протока).

Обструктивні вади. Це може бути ізольована вада лівої чи правої половини серця або ж великих судин. Типовими прикладами є стеноз легеневої артерії, аортальний стеноз, периферичні стенози легеневої артерії чи коарктація аорти. Обструктивні вади призводять до перевантаження тиском та гіпертрофії проксимальної камери серця. Врешті-решт, може розвинути застій у легених венах, якщо аномалія локалізується у лівих відділах, або системний венозний застій, якщо у правих. У хворого можуть зменшитися толерантність до фізичного навантаження, з'явитися болі в грудній клітці чи виникати непритомність, і в кінці — застійна серцева недостатність, яка призводить до смерті, якщо її не лікувати. Обструкція може бути усунена методом балонної дилатації. Однак при окремих судинних стенозах може бути необхідним застосування стентів. Якщо залишається часткова обструкція чи регургітація, то потрібна пожиттєва профілактика антибіотиками інфекційного ендокардиту. Потреба в хірургічному втручанні виникає тоді, коли обструкція є комплексною або поєднується з важкою недостатністю, або якщо балонна дилатація виявилася недостатньою.

Первинна недостатність насосної функції. Це може статися при дилатаційній кардіоміопатії, аномальному відходженні коронарної артерії (переважно лівої) від легеневого стовбура, міокардиті або важкій застійній серцевій недостатності внаслідок інших хвороб міокарда. У дітей виявляють тахіпное, тахікардію, збільшене серце, респіраторний дистрес та ацидоз. Важливо розпізнати аномальне відходження коронарної артерії за допомогою ехокардіографії чи ангіографії, оскільки можлива хірургічна корекція, яка врятує життя. Інші патологічні стани, такі як міокардит, дилатаційна кардіоміопатія чи метаболічні розлади, іноді можуть минути самостійно, піддатися корекції метаболічних проблем і лікуванню серцевої недостатності або ж потребують пересадки серця.

Ліво-правий скид з обструкцією. Правобічна обструкція. У результаті виникають правобічний венозний застій і прояви правощлуночкової недостатності. Скид, однак, компенсує зменшення потоку, зумовлене стенозом. Наприклад, якщо поєднується легеневий стеноз з відкритою артеріальною протокою, то обструкцію легеневого кровоплину компенсує потік через відкрити протоку.

Дистальна лівобічна обструкція. Прикладом є пацієнт з дефектом міжшлуночкової перегородки і коарктацією аорти. За такої комбінації маємо більший ліво-правий скид та важку застійну серцеву недостатність, ніж при кожній ваді окремо.

Проксимальна лівобічна обструкція. При цьому типі скид може частково компенсувати стеноз, якщо розвинеться легенева гіпертензія. Так, дитина з аортальним стенозом та відкритою артеріальною протокою може мати кращий системний серцевий викид за наявності легенево-аортального скиду на рівні протоки.

Ціанотичні ВВС

Аномальна комунікація проксимальніше від правобічної обструкції. У результаті виникає право-лівий скид, коли тиски справа і зліва у проксимальних камерах вирівнюються. Типовими прикладами є тетрада Фалло чи атрезія трикуспідального клапана у поєднанні з дефектом міжпередсердної перегородки. Клінічні прояви і прогноз залежать від ступеня і вираженості прогресування право-лівого скиду, появи ціанозу, поліцитемії та їх ускладнень.

Аномальні сполучення різних сегментів. Найтипівішими прикладами з цієї групи є D-транспозиція магістральних судин, спільний артеріальний стовбур чи аномальний дренаж легеневих вен. Ці вади зумовлюють ціаноз з/без наростання чи зменшення легеневого кровоплину. Згодом внаслідок цього виникає поліцитемія та її наслідки.

КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ

Анамнез та об'єктивний огляд і тепер мають найбільше значення для діагностики і своєчасного вибору лікувальної тактики вроджених вад серця. Вони можуть вперше проявити себе в новонароджених, дітей старшого віку і підлітків. Важливо з'ясувати, які саме пацієнти потребують скерування до спеціаліста і як це повинно бути — ургентно чи планово.

Анамнез та об'єктивний огляд і тепер мають найбільше значення для діагностики і своєчасного вибору лікувальної тактики вроджених вад серця.

Новонароджені і немовлята

У переважної більшості пацієнтів з важкими вадами симптоми з'являються вже протягом першого року життя, особливо в неонатальний період. Ранні прояви ВВС у новонароджених і немовлят звичайно пов'язані з важкістю чи складністю вади.

Ціаноз. Причиною ціанозу є недостатнє насичення крові киснем у системному капілярному руслі із щонайменше 5 г відновленого гемоглобіну в крові. Ціаноз може бути центральним чи периферичним залежно від того, чи десатурація стосується лише периферичних капілярів, чи ще й артеріальної крові. Периферичний ціаноз звичайно виникає внаслідок сповільнення кровоплину в капілярах і посиленого поглинання кисню з капілярного ложа, що, своєю чергою, зумовлене низьким системним серцевим викидом, застійною серцевою недостатністю, периферичною вазоконстрикцією в холодну погоду, неспокоєм або периферичними судинними розладами. Причини центрального ціанозу можуть бути серцевими чи легневими, рідше — як наслідок патології гемоглобіну. До серцевих причин, як звичайно, належать право-лівий скид чи важка незворотна легенева гіпертензія. Диференційований ціаноз — це такий ціаноз, який різкіше виражений на нижніх кінцівках, ніж на верхніх, або навпаки. Звичайною патологічною причиною є зміна напрямку кровоплину через широку артеріальну протоку, тоді нижня половина тіла дістає ненасичену киснем кров з легеневої артерії. А при транспозиції магістральних судин з легеневою гіпертензією і широкою артеріальною протокою у верхню частину тіла йде менш насичена киснем кров, ніж у нижню частину.

Пальці у вигляді барабаних паличок. Наслідком вираженого і тривалого ціанозу є пальці у вигляді барабаних паличок. Це стається у випадку всіх нелікованих ціанотичних ВВС.

Гіперціанотичні приступи при тетраді Фалло. Ці приступи вимагають невідкладних заходів у зв'язку з високим ризиком смерті. Їх поява викликана гіпоксемією у поєднанні з низьким викидом крові в легеневу артерію. Важкий приступ іноді важко відрізнити від корчів і колики у немовлят чи спалахів дратівливості в малих дітей. Типовим клінічним наслідком є важкий ціаноз і поверхневе часте дихання у поєднанні з тахікардією, пітінням, блідістю і вираженим респіраторним дистресом. Це стається внаслідок зменшення легеневого кровоплину. Екстремальна гіпоксемія може викликати втрату свідомості чи корчі. Під час приступу систолічний шум на легеневій артерії зникає або зменшується

його інтенсивність і тривалість. Притискання колін до грудної клітки, присідання, кисень та внутрішньовенний морфін можуть припинити приступ. Це порочне коло можна розірвати, коли пацієнт розслаблений, дихання ліпше, а потреба в кисні менша. Щоденний пероральний прийом пропранололу може запобігти новим приступам.

Тахіпное та диспное. Тахіпное у новонароджених — це дихання з частотою понад 60 за хвилину. Важке диспное у немовлят часто поєднується з хрипінням і втягуванням міжреберних проміжків (респіраторний дистрес). Причиною хапання повітря і дихання з присвистом часто є набряк бронхів. Навантаження і стрес посилюють диспное. У немовлят це трапляється під час плачу, їди та дефекації. При ціанотичних станах ціаноз поглиблюється із збільшенням активності та фізичного навантаження. У випадках важких обструктивних вад і важкої легеневої гіпертензії навантаження спричиняє зниження серцевого викиду, блідість і навіть непритомність. У немовлят з великим ліво-правим скидом чи застійною серцевою недостатністю можуть бути задишка, респіраторний дистрес, пітливість під час годування та відставання у розвитку.

Старші діти

Крім симптомів застійної серцевої недостатності, діти з ВВС можуть мати наведені далі прояви, які були би приводом для скерування на подальше обстеження серця.

Зниження толерантності до фізичного навантаження. Більшість дітей можуть не мати очевидних симптомів, незважаючи на структурно важливі вади серця. Вони часто можуть брати участь в усіх звичайних видах діяльності. Однак симптоми можуть виникати при стресі і сильному напруженні. Це можна виявити при тесті з фізичним навантаженням чи Холтер-моніторингу.

Біль у грудній клітці. Це досить поширена скарга дітей, здорових в іншому відношенні. Ретельний анамнез та обстеження є найліпшими засобами оцінки. Справжня причина болю в грудній клітці залишається нез'ясованою у 40—50% пацієнтів. Виражений біль може траплятися у таких випадках:

- ◆ структурні аномалії: обструкція вихідного шляху лівого шлуночка, важка легенева гіпертензія, пролапс мітрального клапана або вроджена аномалія коронарних артерій;
- ◆ набуті міоперикардальні хвороби: перикардит, аномалії коронарних судин чи хвороба Кавасаки;
- ◆ аритмії.

Розлади ритму. Летальні первинні розлади ритму включають синдром подовженого інтервалу QT, катехоламіночутливу шлуночкову тахікардію, тріпотіння передсердь з низьким ступенем атріовентрикулярного блокування, фібриляцію передсердь у поєднанні з WPW-синдромом і вроджену повну атріовентрикулярну блокаду. Випадок запаморочення чи синкопе у спокої чи під час навантаження у пацієнтів з однією з раніше названих аритмій є показом для скерування до спеціаліста.

Синкопе і раптова смерть. У дитини з ВВС може статися раптова смерть. Приблизно 10% пацієнтів, що померли раптово, активно займалися спортом, а непритомність траплялася у 16%. Найчастіше синкопальні стани дає важкий неоперований аортальний стеноз. Запаморочення чи непритомність під час фізичного навантаження треба розцінювати серйозно і проводити подальші обстеження.

•••••
 • Запаморочення чи непритомність під час фізичного навантаження треба розцінювати серйозно і обов'язково проводити подальші обстеження.
 •••••

КОРИСНІ ПЕРВИННІ ДІАГНОСТИЧНІ МЕТОДИКИ

Електрокардіограма

ЕКГ є ефективним засобом розпізнавання розладів ритму, виявлення дилатації та гіпертрофії камер, а також ішемії міокарда.

Рентгенографія органів грудної клітки

Рентгенограма дає можливість оцінити легеневий судинний рисунок, розміри серця та його обриси, а також супутні легеневі чи м'язово-кісткові аномалії.

Ехокардіографія

Ехокардіографія забезпечує детальною інформацією про анатомію серця та гемодинаміку. М-спосіб використовують для вимірювання камер та судин, а також для кількісної оцінки систолічної та діастолічної функцій. Двовимірна ехокардіографія в реальному часі дає можливість оцінити анатомічну будову, рух серця і точно встановити тип аномалії. Допплерівська методика забезпечує інформацією про серцеву гемодинаміку як у нормі, так і при патології, включно з кількісними і якісними показниками скидів, серцевого викиду, клапанних градієнтів і регургітації.

Холтер-моніторинг

Ця методика дає можливість з'ясувати, чи власне розлади ритму або ішемія зумовлюють такі симптоми, як біль у грудях, запаморочення, непритомність і диспное.

Тест із фізичним навантаженням

Тест із фізичним навантаженням виявляє приховані розлади ритму, ішемію, суттєву серцеву декомпенсацію, неадекватний серцевий викид чи резерв, ставлячи додаткові вимоги до серцево-судинної системи хворого шляхом дозованого навантаження. При цьому реєструються частота серцевих скорочень, ритм, артеріальний тиск, відхилення сегмента ST-T, тривалість толерантності до фізичного навантаження і симптоми, які з'являються при досягненні пацієнтом 80% від максимального рівня його частоти серцевих скорочень, виникненні скарг або змінах на ЕКГ.

Переклали *Роксоляна Солдат і Юрій Іванів*

Reprinted with kind permission of "Pediatric Annals"