

ЕТИОЛОГІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ РОЗВИТКУ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ ТА СУЧАСНІ ПРИНЦИПИ ЇХ ДІАГНОСТУВАННЯ У НОВОНАРОДЖЕНИХ

О. Я. Царук

*Івано-Франківський національний медичний університет,
кафедра радіології; 76000, м. Івано-Франківськ, вул. Галицька, 2*

Проаналізовано основні етіологічні особливості розвитку вроджених вад серця. Показано вплив сімейних, материнських та фетальних факторів ризику на виникнення вродженої патології серцево-судинної системи. Наведено принципи сучасних методів діагностування даної патології. Виділено ехокардіографію як “золотий стандарт” діагностування вроджених вад серця.

***Ключові слова:** вроджені вади серця, немовлята, діагностування, ехокардіографія.*

Патологія серцево-судинної системи (ССС) займає одне з чільних місць у захворюваності дитячого віку. За останні роки в структурі хвороб ССС у дітей збільшилася питома вага вроджених вад серця (ВВС), які виявляються з частотою від 2,4 до 14,2 на 1000 новонароджених [2, 18, 22, 28].

Частота виявлення ВВС збільшується, як внаслідок погіршення екологічної ситуації, урбанізації, хімізації зовнішнього середовища, так і завдяки удосконаленню методів діагностування вродженої патології серця, особливо у новонароджених і дітей раннього віку, а також широким застосуванням сучасного ультразвукового обладнання [2, 12].

ВВС вважаються вроджені зміни будови клапанного апарату, перетинок або стінок серця та/або магістральних судин, що змінюють умови внутрішньосерцевої гемодинаміки та можуть призвести до розвитку недостатності кровообігу [6, 22].

Фактори ризику виникнення ВВС у плода поділяються на сімейні, материнські та фетальні. До сімейних факторів належать: наявність у родині дітей з ВВС, вади розвитку ССС у батька або найближчих родичів, спадкові захворювання та генетичні синдроми (Нуна, Марфана, Хольт-Орама, Ді-Джорджа, гіпертрофічна кардіоміопатія) в родині [22].

Важливою є роль материнського анамнезу для діагностики ВВС. До материнських факторів ризику відносяться ВВС у матері, кардіальні тератогенні впливи (карбонат літію, амфетаміни, алкоголь, протисудомні препарати (вальпроєва кислота, карбамазепін, триметадін), метаболічні захворювання у матері (цукровий діабет, фенілкетонурія), наявність під час вагітності гострої або хронічної інфекції (герпетичної, цитомегаловірусної, вірусів Ебштейна-Бара або Коксакі, токсоплазмозу, краснухи, хламідіозу, уреоплазмозу), захворювання сполучної тканини,

живання в першому триместрі вагітності медикаментозних препаратів (індометацину, ібупрофену, антигіпертензивних, антибактеріальних), вік матері від 38-40 років [29, 30].

До фетальних факторів розвитку ВВС належать наявність у плода епізодів порушення ритму серця, екстракардіальні аномалії, хромосомні порушення, гіпотрофія плоду (мала вага дитини при народженні може вказувати на наявність внутріутробного інфікування, типовим прикладом якого є синдром краснухи, не імунна водянка плоду, відхилення показників фетоплацентарного кровообігу, багатоплідна вагітність [28, 41].

Вроджені вади ССС часто поєднуються з іншою генетичною патологією. На збільшення частоти ВВС мають вплив такі фактори, як підвищення частоти хромосомних аберацій в гаметах і тканинах ембріону, підвищення частоти мутацій на рівні генів та посилення впливу різних тератогенних факторів [28, 29]. Доведено, що більшість хромосомних захворювань та ряд мультифакторних аномалій проявляються або супроводжуються ВВС. При цьому велике значення має пороговий ефект гену, який полягає в тому, що поява вади серця відбувається лише у випадку, коли загальна дія генетичних і середовищних факторів перевищує відповідну межу, а середовищні фактори виступають у ролі провокуючих механізмів для “проявлення” генетичної схильності [22, 29].

Розвиток новітніх медичних технологій сприяє проникненню у сутність онтогенезу людини, його генетичного контролю та механізмів саморегуляції. Вченими проведено комплекс досліджень з метою виявлення взаємозв'язку між ВВС та хромосомними аномаліями. За даними Снайдерс Р.Дж.М. і Николаидес К.Х (1997) [27], хромосомні дефекти були виявлені у 16% плодів з ізольованими ВВС та у 65% – із множинними вадами розвитку ССС. У своїх роботах Чаоуі R. та співавт. (1999) обстежили 2716 плодів із високими показниками фактору ризику формування ВВС та виявили 203 серцеві аномалії в пренатальному періоді. Поєднання ВВС і хромосомних аерацій становило 22%. Результати десятирічного досвіду пренатальної діагностики ВВС А. Perolo і М. Cargera [49] засвідчили, що у 18,9% плодів аномалії ССС входили до складу множинних вроджених вад розвитку, хромосомна патологія спостерігалася авторами у 9,4% випадків.

В літературі вказано, що специфічні хромосомні порушення досить часто пов'язані зі специфічними ВВС. Вади розвитку серця, пов'язані з мутаціями окремих генів, можуть успадковуватися відповідно до менделевських законів за автосомно-домінантним або автосомно-рецесивним типом. Найбільш часто зустрічаються трисомії 21, 18 і 13 хромосом. Відомим прикладом є синдром Дауна, при якому від 36 до 60% дітей мають ВВС, причому близько половини – атріовентрикулярний септальний дефект. Поясненням такої асоціації дослідники вважають те, що ділянка 21 хромосоми може бути задіяна в розвитку плода загалом та ендокардіальних подушечок зокрема [3, 7]. Вади серця при синдромі Едвардса зустрічаються майже у 90% випадків і відрізняються різноманітними формами, однак найчастіше діагностується ДМШП. Для

синдрому Патау типовими є ДМШП і ТФ. При синдромі Тернера ВВС зустрічаються майже у 25% випадків, причому найчастіше визначається КА. У більшості дітей мають кардіальні аномалії поєднуються з екстракардіальними [3, 7].

У наш час ідентифіковані деякі гени – кандидати аномалій ембріонального васкуло- і ангиогенезу у людини, що локалізовані на 1, 2, 4, 6, 7, 8, 9, 12 та 19-тій хромосомах. Досить багато вже відомо про гени, що приймають участь в регуляції розвитку серця в ембріогенезі. Ідентифікуються гени деяких ВВС, донедавна віднесених до мультифакторної патології [23, 29]. Так, аномалії аорти та лівої половини серця (суправентрикулярний аортальний стеноз, синдром Вільямса) пов'язані з хромосомою 7, на якій карбовано ген еластину – ELN. Дилатація аорти (синдром Морфана) обумовлена дефектом білка фібриліну в результаті мутації гена FBN1 на хромосомі 15 [29].

В сучасних умовах вивчається роль змін системи імунітету у дітей з вродженою патологією ССС. Існують повідомлення про тісний зв'язок між клінічними особливостями ВВС та імунологічними показниками, які характеризують різний ступінь імуносупресії [17]. За даними М.Ф. Зіньковського і співавт. [19], імунний дисбаланс у дітей з ВВС полягає в пригніченні всіх ланок імунітету. Так, гуморальна ланка імунної системи, за даними авторів, характеризується тенденцією до зниження кількості В-лімфоцитів та їх функції. Суттєві зміни спостерігаються в продукуванні імуноглобулінів – інтегральному показникові функціонування В-системи імунітету. Кількість Т-лімфоцитів у новонароджених з патологією ССС в 2-2,5 рази нижча, ніж у здорових. Ці ж дані підтверджуються роботами вчених, які свідчать на користь пригнічення клітинної ланки імунітету у вигляді зниження рівня Т-хелперів, Т-супресорів та Т-лімфоцитів [19, 20]. Така виражена імуносупресія може бути не тільки причиною гострих, рецидивуючих і ускладнених форм інфекції, але й етіологічним фактором в розвитку тяжких післяопераційних ускладнень. Крім того, радикальна корекція ВВС проводиться в умовах штучного кровообігу, тривалого полінаркозу, що може поглибити вже існуючу імунологічну недостатність [8, 19]. Вторинний імунодефіцит різного ступеня вираженості ще більше ускладнює лікування даного контингенту хворих у разі розвитку інфекційних післяопераційних ускладнень [6, 19].

Однією з можливих причин вторинного імунного дисбалансу у дітей з ВВС може бути персистуюча внутріклітинна або змішана вірусна інфекція [16, 20]. Авторами доведена наявність у новонароджених з вродженою патологією ССС специфічних імуноглобулінів класу G до цитомегаловірусної та герпетичної інфекції [10]

Крім того, науковцями показано, що характер імунологічної недостатності може бути пов'язаний з видом вади та особливостями роботи ССС за наявності ВВС або за “блідим” чи “синім” типом. Показано, що саме після корекції вад, поєднаних з ціанозом, спостерігається значна частота та важкість післяопераційних ускладнень [17]. Вочевидь, це по-

яснюється більшим ступенем імуносупресії при формування ВВС “синього” типу.

Авторами відводиться значна роль вивченню ендотеліальної дисфункції при ВВС, адже унікальне розташування клітин ендотелію на межі між циркулюючою кров’ю і тканинами уможливорює здійснення бар’єрної, продукуючої, гемостатичної, реологічної, метаболічної, транспортної та репаративної функції, регулювання судинного тонусу. Таким чином, дисфункція ендотелію характеризується зміною всіх перелічених функцій та є попередником виникнення гладком’язевих розладів із подальшими судинними змінами, що призводять до серцевої недостатності [1, 11, 14].

Показано самостійну роль ендотелію в регуляції судинного тонусу. Відомо, що в ендотелії мікроциркуляторного русла переважає обмінна, а в магістральних судинах – метаболічна і синтетична функції, які полягають в синтезі та метаболізмі вазоактивних речовин, однією з яких є чинник вазодилатації – оксид азоту. Крім того, до маркерів функціональної активності ендотелію при серцевій недостатності відноситься ендотелін-1-21, який є одним із найпотужніших факторів вазоконструкції [34]. Зміни цих показників у сироватці новонароджених з ВВС пов’язують з певною генетичною послідовністю, що забезпечує базальну секрецію ендотеліну-1-21 і NO-синтетази в ендотеліоцитах та сприяє адаптації пацієнтів до стану гіпоксії [11, 14]. Оскільки дисфункція ендотелію виникає ще до настання легеневої гіпертензії і появи гістологічних змін у гладких м’язах, то визначення біологічних маркерів ендотеліальної дисфункції сприяє ранньому діагностуванню легеневої гіпертензії та дозволяє провести обґрунтовану оптимальну медикаментозну підтримуючу терапію [1, 14].

До сучасних методів діагностування ВВС у новонароджених належать: первинне обстеження новонародженого з підозрою на вроджену патологію ССС, що має включати аналіз анамнестичних даних, фізикальне достеження з вимірювання артеріального тиску (АТ), рентгенографію органів грудної клітки, ЕКГ та фонокардіографію, виконання гіпероксичного тесту і ЕХОКГ [5, 22, 30].

Проявами ВВС може бути зміна поведінки новонародженого (неспокій, відмова від їжі, загальмованість), центральний ціаноз від народження або через деякий час після народження, артеріальна гіпоксемія, недостатність кровообігу, порушення ритму, постійна тахікардія, не пов’язана з загальною патологією дитини, ослаблення пульсу на периферії, тахіпноє, в тому числі під час сну, олігоурія, затримка рідини, шум над ділянкою серця, в рідкісних випадках – кардіогенний шок. При огляді слід звернути увагу на пацієнтів, які мають екстракардіальні вади розвитку та стигми дизембріогенезу, так як вони часто поєднуються з ВВС [18, 19, 30].

Вимірювання АТ повинно проводитись на верхніх і нижніх кінцівках в зв’язку з можливою обструкцією кровотоку в басейнах гілок аорти. Систолічний тиск на руках, що перевищує тиск на нижніх кінцівках

більше, ніж на 10 мм рт. ст., вказує на наявність КА. Наявність градієнта тиску між правою та лівою рукою може бути ознакою коарктації, гіпоплазії або переривання дуги аорти. Однак, систолічний градієнт артеріального тиску не буде визначатися у новонародженого із супутнім ВАП. Таким чином, відсутність систолічного градієнта не виключає повністю звуження чи іншої патології дуги аорти, але його наявність є ознакою аномалії дуги аорти [19, 22, 30].

ВВС часто супроводжуються змінами легеневого кровоплину, розмірів та силуету серця. Описано специфічні рентгенологічні ознаки патології серця. Її можна запідозрити за аномальних розмірів, розташування або конфігурації серцевої тіні, за наявності аномалій форми і розташування печінки, при посиленому або послабленому легенево-судинному малюнку. Кардіомегалія може бути виявлена при ДМШП, ВАП, аномалії Ебштейна, ТМС, синдромі гіпоплазії лівих відділів серця. Однак, на жаль, надійні критерії для ідентифікації кардіомегалії у новонароджених відсутні: кардіоторакальний індекс більше 0,5 можливий і у здорових дітей; при багатьох важких ВВС, які зазвичай супроводжуються кардіомегалією, на рентгенограмі серце може виглядати нормально, а у новонароджених, які перебувають на штучній вентиляції, на розміри серця може мати вплив режим останньої [18, 22, 30].

Допомогти у встановленні вірного діагнозу може аномальна конфігурація серцевої тіні. Найбільш типовими є такі форми: серце у вигляді “черевичка”, у вигляді яйця з вузькою талією, велике кулеподібне серце, серцева тінь у вигляді “снігової баби” або “вісімки”. Діагностичне значення мають декстрокардія або мезокардія [25, 30].

Важливу інформацію про характер вади дають розташування печінки або шлункового повітряного пухиря та форма печінки. Так, середнє розташування печінки вказує на синдром аспленії та поліспленії в поєднанні з важкою ціанотичною ВВС, а розміщення печінки та верхівки серця з одного боку зазвичай свідчить про складну ВВС [18, 22, 30].

Обов'язковим компонентом комплексу діагностичних досліджень при ВВС є оцінка стану легенево-судинного малюнку (ЛСМ) та паренхіми легень, яка проводиться з метою отримання характеристики гемодинамічних порушень. Рентгенографія є традиційним методом їх вивчення [26, 30].

Розглядаються такі основні види порушень гемодинаміки: посилений легеневий малюнок у поєднанні з ціанозом може бути ознакою ТМС, загального артеріального стовбура, єдиного шлуночка, а за відсутності ціанозу – ДМШП, ВАП та атріовентрикулярної комунікації; послаблений ЛСМ супроводжує вади, одним із компонентів яких є легеневий стеноз або атрезія (ТФ, єдиний шлуночок зі стенозом ЛА і т.д.). Однак, при достатньому поступленні крові в легені через ВАП або розвинутих колатералей, інтенсивність легеневого малюнку може наближатися до нормальної, що ускладнює діагностування; зміни ЛСМ за типом венозного застою характеризують утруднений відтік крові від легень внаслідок обструкції легневих вен, стенозу мітрального клапана або

лівошлуночкової недостатності; сітчатий характер легеневого малюнку є ознакою легеневої венозної обструкції при синдромі гіпоплазії лівих відділів серця та ТАДЛВ з обструкцією відтоку. Існує хибна думка, що ціанотичні ВВС обов'язково мають збіднений ЛСМ. У випадках, коли важкий легеневий стеноз не є одним із компонентів вади, ЛСМ може бути нормальним або навіть посиленним, попри виражену гіпоксемію. Крім того, діагностування ускладнюють ефект суперпозиції судин артеріального та венозного русел, перекривання серцевою тінню та діафрагмою базальних відділів легень, а також суб'єктивність оцінки щільності паренхіми. Найбільшого значення ці недоліки набувають при обстеженні хворих без затримки дихання та за наявності кардіомегалії, що особливо характерно для дітей у віці до одного року [21, 26].

Допоміжну роль у встановленні діагнозу ВВС відіграє оцінка ЕКГ. Кардіограма новонароджених має свої особливості: синусова тахікардія з ритмом до 180 ударів за хвилину, відхилення електричної осі серця вправо всередньому до $+125^{\circ}$, з максимальним відхиленням до $+180^{\circ}$, відносно низький вольтаж комплексу QRS та зубця Т, домінування електричної активності правого шлуночка з високим $R_{V1, V2}$, у 10% новонароджених реєструється зубець Q_{V1} [24, 25, 30].

Аналіз стандартної ЕКГ здійснюють за такими пунктами: 1) аналіз серцевого ритму і провідності, включаючи визначення оцінки регулярності серцевого ритму, підрахунку серцевих скорочень, визначення джерела збудження, оцінки функції провідності; 2) визначення обертів серця навколо передньозадньої, поздовжньої поперекової осей, в тому числі визначення положення електронної осі серця у фронтальній площині, визначення обертів серця; 3) аналіз передсердного зубця Р; 4) аналіз шлуночкового комплексу QRST [24, 25, 30].

Відхилення ЕКГ від норми можуть спостерігатися як зміни електричної осі зубця Р або комплексу QRS, ознак гіпертрофії шлуночків або передсердь, порушення передсердно-шлуночкової або внутрішлуночкової провідності, аритмій. Однак, слід зауважити, що тільки при деяких ВВС зміни ЕКГ реєструються вже в період новонародженості, для появи відповідних змін при інших вадах потрібен час [24, 25, 30].

Суттєвим доповненням до діагностики вродженої патології ССС є аналіз газового складу крові та кислотно-лужного стану. Аналіз парціального тиску кисню (pO_2) в артеріальній або капілярній крові є найбільш точним показником рівня гіпоксемії. На практиці здебільшого застосовують пульсоксиметрію, яка відображає насичення гемоглобіну крові киснем (SO_2). Цей метод можна використовувати для новонароджених, які не мають специфічних симптомів з метою виявлення потенційно ціанотичних ВВС [30, 45].

Однак, слід зауважити, що відповідна клінічна симптоматика в поєднанні з традиційними інструментальними методами дозволяє встановити точний топічний діагноз ВВС тільки в деяких випадках.

Цікавим є визначення вмісту в сироватці крові пацієнтів з ВВС функціональної активності нітрит аніону та едетеліну-1-21. Доведено, що у

новонароджених з вродженою патологією ССС вміст оксиду азоту значно перевищує значення відповідного показника у здорових дітей, на тлі зниженого у порівнянні з показниками контрольної групи рівня ендотеліну-1-21, що сприяє адаптації немовлят до гіпоксії. Крім того, показано, що у пацієнтів із ВВС зі збагаченим легенеvim кровотоком високий рівень ендотеліну-1 у двомісячному віці забезпечує вазоконстрикцію легеневиx судин, що призводить до зменшення площі малого кола кровообігу і уповільнює, у такий спосіб, розвиток легеневої гіпертензії. В той час, як знижена концентрація ендотеліну-1 у двомісячних дітей з ВВС вказує на обмежене надходження крові в мале коло кровообігу та є диференційною ознакою вад зі збідненим легенеvim кровообігом [1, 11].

Для візуалізації серця і судин застосовується низка інших методів достеження, важливими серед яких є катетеризація серця та ангіокардіографія, надшвидка комп'ютерна та електронно-променева томографія, спіральна комп'ютерна томографія з тривимірною реконструкцією зображення, магнітно-резонансна томографія, позитронно-емісійна томографія, сцинтиграфія міокарду [2, 6].

Катетеризація серця та ангіокардіографія дають змогу точно виміряти тиск в порожнинах серця та судинах, візуалізувати дистальні сегменти легеневиx артерій, гілок аорти, визначити рівні скидання крові. Перед достеженням необхідною є інформація про анатомію та гемодинаміку вади, отриману ЕХОКГ. Однак, слід зауважити, що вказані дослідження мають інвазивний характер, тому слід обережно застосовувати їх для пацієнтів, що перебувають у важкому стані. Крім цього, хворий під час обстеження отримує відповідну дозу опромінення, що обмежує повторне використання цих методик [31, 39].

Комп'ютерна томографія в різних модифікаціях є рентгенографічним дослідженням, синхронізованим з ЕКГ пацієнта, яке дозволяє отримати якісне зображення структурних аномалій серця і судин, їх дистальних сегментів, відкладів кальцію [13, 21]. При обстеженні дітей перевага надається електронно-променевій томографії [6, 21]. Найбільш точна інформація про анатомію вади та параметри різних серцевих структур отримана авторами у ході вивчення аксіальних томограм та побудови мультипланарних реконструкцій. В роботах А.В. Іваницького і співавт. [21] надається перевага надшвидкому скануванню зображення легень з фіксуванням його на різних фазах дихального циклу у дітей до одного року, що дає змогу вивчити гострі та хронічні порушення легеневої гемодинаміки та зміни легеневої паренхіми й плеври.

Комп'ютерна томографія може бути проведена паралельно з ангіографією із введенням контрасту за наявності високої легеневої гіпертензії у випадку підозри на вроджену патологію легень, коли необхідним є отримання достовірної інформації про судинні, паренхіматозні та трахеобронхіальні зміни [9, 42, 43].

Важливим є те, що процедура комп'ютерної томографії є недовготривалою (15-20 хвилин). Недоліками методу є опромінення пацієнта та небезпека використання контрастних речовин. Крім того, отримані ре-

зультати повинні розглядатися в комплексі з клінічними та ЕХОКГ-даними [6, 30].

Магнітно-резонансна томографія є перспективним методом діагностування ВВС, який використовує магнітне поле для зображення структур організму, та завдяки значній кількості зрізів у різних площинах й високій роздільній здатності уможливорює візуалізацію тонких анатомічних деталей. Це один із найбільш точних методів оцінки структури та функції серця, який дає змогу додатково виявити тип будови передсердного сегменту одночасно з анатомічним типом будови вісцеральних органів; анатомічний тип передсердно-шлуночкових та шлуночковоартеріальних комунікацій, анатомію шлуночкового сегмента серця; взаєморозташування магістральних артерій, аномалії впадання легеневих і системних вен; наявність дефектів у перетинках серця та їх розташування, форму, розмір, площу; наявність обструкції на шляху відтоку від шлуночків; будь-які обструктивні пошкодження аорти, легеневого артеріального дерева та зробити морфометрію [26, 30, 38]. Крім того, цей метод застосовується для кількісної оцінки градієнтів і величини патологічного шунтування. Використання контрасту дає змогу ефективно дослідити різні судини організму. Цей метод дозволяє виявити патологію легеневої тканини, розташованої за тінню серця та недосяжну для традиційної рентгенографії, одночасно зобразити паренхіму органу та його судин [36]. Однак достеження має свої недоліки; воно є довготривалим (45 – 90 хвилин), що перешкоджає його застосуванню у маленьких пацієнтів. Крім того, можливими є такі побічні ефекти, як стимуляція нервів і м'язів з їх посмикуванням, а також підвищення температури. Магнітно-резонансна томографія протипоказана пацієнтам із штучними водіями ритму або таким, які мають в організмі інші металічні предмети [30, 50].

Слід також зауважити, що вказані методики наявні тільки в спеціалізованих стаціонарах та є високовартісними, що обмежує їх застосування у щоденній практиці.

У багатьох випадках “золотим стандартом” для діагностики вродженої патології ССС, кардіоміопатій, визначення функції лівого шлуночка, фармакологічних пробах є метод ЕХОКГ, який займає домінуючі позиції у вивченні регіонарної функції та кровопостачання міокарда ЕХОКГ є високоефективним та безпечним неінвазивним методом діагностики вад та захворювань серця [4, 5, 6].

ЕХОКГ базується на виявленні ультразвукових сигналів, відображених від анатомічних структур серця. На сьогодні ультразвукове обстеження серця дозволяє вивчити, як анатомію серця, так і його функціональний стан, особливо при використанні доплерографії з кольоровим доплерівським картуванням, кольоровим зображенням плинності крові, доплерівським зображенням тканин. Також використовуються тривимірні реконструкції серця, контрастна міокардіальна ЕХОКГ, визначається характеристика структури і функції міокарду за зворотним розсіюванням ультразвуку, внутрішньовінцева ЕХОКГ [4, 5, 33, 48].

Таким чином, на сьогодні одним із основних та доступних методів діагностування ВВС є ЕХОКГ, яка дозволяє не тільки встановити правильний діагноз й визначити ступінь тяжкості вади, а також виокремити дітей з критичним перебігом захворювання. Однак, потребують подальшого вивчення основні ЕХОКГ параметри діагностування вродженої патології ССС та обґрунтування оптимальних термінів скеровування до спеціалізованих стаціонарів й кардіохірургічного лікування.

Література

1. Авраменко І.Ю. Роль ендотеліну -1 як маркера дисфункції ендотелію при вроджених вадах серця у дітей раннього віку / І.Ю. Авраменко // Одеський медичний журнал. – 2007. – №3. – С. 38-41.
2. Амосова Е.Н. Диагностика и лечение клапанных пороков сердца. Основные положения рекомендаций Европейского общества кардиологов. Ч. I / Е.Н. Амосова, Л.А. Ткаченко, И.В. Кричинская // Серце і судини. – 2007. – №3. – С. 8-21.
3. Белозеров Ю.М. Наследственные болезни сердца у детей / Ю.М. Белозеров // Актуальные вопросы кардиологии детского возраста. – 1997. – 137 с.
4. Беспалова Е.Д. Пренатальная эхокардиографическая диагностика врожденных пороков сердца, относящихся к аномалиям конотрункуса / Е.Д. Беспалова, А.В. Иваницкий, В.Н. Ильин // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2000. – №6. – С. 35-41.
5. Бешляга В. Эхокардиография в сердечно-сосудистой хирургии новорожденных / В. Бешляга, В. Лазоришинец // DOCTOR: Новый журнал для практических врачей. – 2005. – №2. – С. 52-55.
6. Бокерия Л.А. КТ-исследования сердца и сосудов у больных с врожденными пороками сердечно-сосудистой системы в динамическом наблюдении после операции / Л.А. Бокерия, В.Н. Макаренко, Л.А. Юрпольская // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2008. – №2. – С. 8-13.
7. Верновський Г. Дослідження в перинатології: серцево-судинні захворювання у новонароджених / Г. Верновський, С.Д. Рубенстайн. – К.: Молодь, 2004. – 312 с.
8. Виноградов К.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность и современное состояние проблемы / К.В. Виноградов // Здоровье ребенка. – 2007. – №6. – С. 74-77.
9. Вишнякова М.В. Рентгенологическое исследование детей первого года жизни с врожденными пороками сердца: традиции, особенности, новые возможности / М.В. Вишнякова // Вестник рентгенологии и радиологии. – 2004. – №4. – С. 10-18.
10. Воробьев А.С. Клиническая эхокардиография у детей и подростков: Руководство для врачей / А.С. Воробьев, Т.Д. Утаев. – СПб.: Специальная литература, 1999. – 423 с.
11. Гнатейко О.З. Зміна рівня маркерів дисфункції ендотелію в сироватці крові новонароджених із вродженими вадами серця / О.З. Гнатейко

- ко, І.Ю. Кулачковська, І.Ю. Авраменко // Перинатологія та педіатрія. – 2007. – №1. – С. 11-13.
12. Гойда Н.Г. Стан та організація медичної допомоги дітям з вродженими вадами серця в Україні / Н.Г. Гойда, В.В. Бережної // Асоц. серц.-судинних хірургів України, IV-а наук. конфер.: зб. наук. праць. – Київ, 1998. – С. 242-244.
 13. Гришаева О.М. КТ-діагностика поражения головного мозга у детей первого года жизни с врожденными пороками сердца / О.М. Гришаева // Вестник рентгенологии и радиологии. – 2002. – №3. – С. 25-28.
 14. Дослідження ролі ендотеліязалежних факторів у реалізації кардіогенних рефлексів за нормальних і патологічних умов / [О.О. Мойбенко, В.Б. Павлюченко, В.В. Даценко та ін.] // Фізіологічний журнал. – 2000. – Т. 46, №2. – С. 19-32.
 15. Доценко В.Е. Метод оцінки функціонального значення алельних варіантів гена ендотеліальної NO-синтази / В.Е. Доценко // Лабораторна діагностика. – 2005. – №2 (32). – С. 47-52.
 16. Дранник Г.Н. Строение и функции иммунной системы / Г.Н. Дранник // Клінічна імунологія. Алергологія. Інфектологія. – 2006. – №1. – С.14-17.
 17. Дударев И.В. Иммунологическая и гемодинамическая характеристика детей с врожденными пороками сердца синего и бледного типов / И.В. Дударев // Иммунология. – 2002. – №3. – С. 167-170.
 18. Емец И. Оказание помощи новорожденным и детям грудного возраста с врожденными пороками сердца / И. Емец, А. Романюк // ДОСТОР. – 2003. – N 2. – С. 26-28
 19. Зінковський М.Ф. Ранняя диагностика врожденных пороков сердца / М.Ф. Зінковський // Журнал практичного лікаря. – 2002. – №5. – С. 19-26.
 20. Исследование системы иммунитета при сложных врожденных пороках сердца у серопозитивных новорожденных к вирусам простого герпеса I и II типа, цитомегаловируса, токсоплазме / А.М. Воробьева, Н.Н. Руденко, Е.Я. Беспалова и др. // Вестник аритмологии. – 2002. – С. 54.
 21. Комплексная лучевая диагностика изменений легких у больных первого года жизни с врожденными пороками сердца / А.В. Иваницкий, В.Н. Макаренко, М.В. Вишнякова и др. // Хирургия сердца и сосудов. – 2002. – №6. – С. 17-22.
 22. Кривопустов С.П. Деякі найбільш поширені вроджені вади серця у дітей / С. П. Кривопустов // Тавр. мед.-биол. вестн. – 2007. – №2. – С. 79-83.
 23. Лимаренко М.П. Наследственные заболевания и врожденные пороки сердца у детей / М.П. Лимаренко // Врачебная практика. – 2005. – №5. – С. 4-7.
 24. Мурашко Е.В. Стандартная электрокардиограмма в диагностике пороков сердца у детей / Е.В. Мурашко // Педиатрия. – 2003. – №6. – С. 73-76.
 25. Патологія серцево-судинної системи; під ред. Л. Лили; переклад з англ. Д.М. Аронова. – М.: Біном. Лабораторія знань. – 2003. – 582 с.

26. Рентгенологическое исследование при врожденных пороках сердца; под ред. М.А.Иваницкой, В.С. Савельева. – М., 1998. – 123 с.
27. Снайдерс Р.Дж.М. Ультразвуковые маркеры хромосомных дефектов плода / Р.Дж.М. Снайдерс, К.Х. Николаидес. – М.: Видар, 1997.
28. Сухарева Г.Э. Диагностические критерии и терапевтические аспекты неотложной помощи при критических ВПС у новорожденных / Г.Э. Сухарева // Здоровье ребенка. – 2007. – №2. – С. 76-84.
29. Уроджені вади серця у плода та хромосомні аномалії: сучасний погляд на проблему / І.Ю. Гордієнко, Я.О. Сопко, О.М. Тарапурова, Т.В. Нікитчина // Здоровье женщины. – 2005. – N 2. – С. 59-63.
30. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. – М.: Теремок, 2005. – 384 с.
31. Amplatz K. Radoiology of congenital heart disease / K. Amplatz, J.H. Moller // St. Louis: Mosby Year Book, 1993.-P.731-751.
32. Anger N.C. Fetal cardiac anomalies / N. Anger //Ann. Thorac. Surg 2000; International Nomenclature and Database Conferences for Pediatric Surgery, 1998-1999.
33. Bartel Th. Myocardial imaging in the assessment of regional myocardial function in longitudinal direction pre- and post- PTCA // Eur. J. Achocardiography. -2001;2; 148-151.
34. Cai H. Endothelial dysfunction in cardiovascular diseases: the role of oxidant stress / H. Cai, D.O. Harrison // Circ. Res. – 2000. – Vol. 87. – P. 840-844.
35. Chou T. C. Electrocardiography in clinical Practice / T. C. Chou // New York. – 1999. – №45. – P. 34-38.
36. Croisille P. Rentgenology of cardiovascular diseases / P. Croisille, D. Revel // Eur. Radiol. – 2000. – Vol. 10. – P.7-11.
37. De Roos A. Radoiology of congenital heart disease / A. De Roos, A.A. Roest // Eur. Radiol. – 2000. – Vol.10. – P.2-6.
38. Douek P.C. Congenital Heart Disease: ethiology, patohphysiology, triatment / P.C. Douek, P. Loubeyre, A. Delignette // J. Magn. Res. Imaging. – 1993. – Vol.3. – P.103-104.
39. Freedom R.M. Congenital Heart Disease: Textbook of angiocardiography / R.M. Freedom, J. Mawson, S.J. Yoo // Armonk, NY: Futura, 1997. – P. 1119-1161.
40. Fuchs F. Болезни и повреждения перинатального периода, приводящие к заболеваниям у взрослых / Под ред. Ф. Фолкнера. – Женева, ВООЗ, 1982.
41. Hess D.B. Obtaining the fourchamber view to diagnose fetal cardiac anomalies / D.B. Hess, L.W. Hess, G.A. Carter // Obstet. Gynecol. Clin. Noth Am. – 1998. – Vol. 3. – P. 499-515.
42. Kavano T. Three-demensional helical computed tomografy angiography and infants with complex congenital heart disease / T. Kavano, M. Ishii, J. Takagi // Am. Heart J. – 2000. – Vol. 139, № 4. – P. 654-660.
43. Kim T.N. Helical CT angiography and three-demensional reconstruction of total anomalous pulmonary venous connection in neonates and infants /

- T.N. Kim, Y.M. Kim, C.H. Suh // Am. J. Roentgenol. – 2000. – Vol. 175, № 5. – P. 1381-1386.
44. Kliner P.J. Evaluation of diastolic filling of left ventricle in health and disease / P.J. Kliner, C.C. Manxara, N.R. Mohiatddin // Ibid. – 1993. – Vol. 87. – P. 1239-1248.
45. Koppel R.I. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns / R.I. Koppel, C.M. Druschel, T. Carter // Pediatrics. – 2003. – Vol. 111. – P. 451-455.
46. Mey S. Diastolic filling and pressure imaging: taking advantage of the information in the colour M-mode Doppler image / S. Mey, J. Sutter, J. Vierendeels // Eur. J. Echocardiography. – 2001; 2, 4; 219-233.
47. Naidich P.N. Computer tomography and magnetic resonance of the thorax / P.N. Naidich, E.A. Zernouni, S.S. Siegelman. – New York: Raven Press, 1991. – P. 3-11.
48. Nishimura R.A. Evaluation of diastolic filling of left ventricle in health and disease: Dopler echocardiography is the clinician's rosetta stone / R.A.Nishimura, A.J.Tajic // J. Am.Coll.Cardiol. – 1997. – Vol. 30. – P. 8-18.
49. Perolo A. Congenital heart defects and extracardiaca anomalies associated with chromosomal adnormalities- result of seven year necropsy study / A. Perolo, M. Carrera // Ultrasound. Obstet. Gyntcol. – 2001. – Vol.12. – P.101-105.
50. Yagel S. Congenital heart defects. Natural course and in utero development / S. Yagel, A. Weissman, Z. Rotstein // Circulation. – 1997. – Vol.96. – P.550-555.

*Стаття надійшла до редакційної колегії 4.11.2009 р.
Рекомендовано до друку д.м.н., професором Юрцевою А.П.*

ETIOLOGICAL FEATURES OF CONGENITAL HEART DISEASE AND ADVANCED PRINCIPLES OF DIAGNOSIS IN NEWBORNS

O. Y. Tsaruk

*Ivano-Frankivs'k national medical university;
department of radiology with the course of radiation medicine;
76000, Ivano-Frankivs'k, st. Galich, 2*

Analyzed the main etiological features of congenital heart disease. The influence of family, maternal and fetal risk factors on the occurrence of congenital diseases of the cardiovascular system. We present the principles of modern methods of diagnosis of this pathology. Echocardiography highlighted as a "gold standard" diagnosis of congenital heart disease.

Key words: *congenital heart defects, babies, diagnosis, echocardiography.*