

КЛІНІЧНА АНАТОМІЯ ТА ОПЕРАТИВНА ХІРУРГІЯ

Том 17, № 1 (63)

2018

Науково-практичний медичний журнал
Видається 4 рази на рік
Заснований в квітні 2002 року

Головний редактор
Слободян О.М.

Почесний головний редактор
Ахтемійчук Ю.Т.

**Перший заступник
головного редактора**
Іващук О.І.

**Заступники головного
редактора**
Чайковський Ю.Б.
Проняєв Д.В.

Відповідальний секретар
Товкач Ю.В.

Секретар
Наварчук Н.М.

Редакційна колегія

Білоокий В.В.

Боднар Б.М.

Булик Р.Є.

Власов В.В.

Давиденко І.С.

Іфтодій А.Г.

Кривецький В.В.

Макар Б.Г.

Олійник І.Ю.

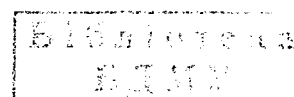
Полянський І.Ю.

Федорук О.С.

Хмара Т.В.

Засновник і видавець: ВДНЗ України "Буковинський державний медичний університет"
Адреса редакції: 58002, пл. Театральна, 2, Чернівці, Україна

URL: <http://kaos.bsmu.edu.ua/>;
E-mail: cas@bsmu.edu.ua



РЕДАКЦІЙНА РАДА

Андергубер Ф. (Грац, Австрія), Білаш С.М. (Полтава), Вовк Ю.М. (Рубіжне), Вовк О.Ю. (Харків), Волков К.С. (Тернопіль), Гнатюк М.С. (Тернопіль), Головацький А.С. (Ужгород), Гумінський Ю.Й. (Вінниця), Гунас І.В. (Вінниця), Дуденко В.Г. (Харків), Катеренюк І.М. (Кишинів, Молдова), Костюк Г.Я. (Вінниця), Кошарний В.В. (Дніпро), Кривко Ю.Я. (Львів), Лук'янцева Г.В. (Київ), Масна З.З. (Львів), Матешук-Вацеба Л.Р. (Львів), Небесна З.М. (Тернопіль), Неделку А. (Яси, Румунія), Околокулак Є.С. (Гродно, Білорусь), Пастухова В.А. (Київ), Півторак В.І. (Вінниця), Пикалюк В.С. (Сімферополь), Попадинець О.Г. (Івано-Франківськ), Попов О.Г. (Одеса), Попович Ю.І. (Івано-Франківськ), Ромаєв С.М. (Харків), Россі П. (Рим, Італія), Савва А. (Яси, Румунія), Сікора В.З. (Суми), Суман С.П. (Кишинів, Молдова), Топор Б.М. (Кишинів, Молдова), Федонюк Л.Я. (Тернопіль), Філіпоу Ф. (Бухарест, Румунія), Черкасов В.Г. (Київ), Черно В.С. (Миколаїв), Шепітько В.І. (Полтава), Шкодівський М.І. (Сімферополь)

EDITORIAL COUNCIL

Friedrich Anderhuber (Graz, Austria), Anca Sava (Yassy, Romania), Alin Nedelcu (Yassy, Romania), Florin Filipoiu (Bucureshti, Romania), Pellegrino Rossi (Roma, Italy), Suman Serghei (Kishinev, Moldova), Bilash S.M. (Poltava), Vovk Yu.M. (Rubizhne), Vovk O.Yu. (Kharkiv), Volkov K.S. (Ternopil), Gnatyuk M.S. (Ternopil), Golovatsky A.C. (Uzhgorod), Guminsky Yu.Y. (Vinnitsa), Gunas I.V. (Vinnytsya), Dudenko V.G. (Kharkiv), Kateryenyuk I.M. (Kishinev, Moldova), Kostiuk G.Ya. (Vinnytsia), Kosharnyi V.V. (Dnipro), Krivko Yu.Ya. (Lviv), Lukyantseva G.V. (Kiev), Masna Z.Z. (Lviv), Mateshuk-Vatseba L.R. (Lviv), Nebesna Z.M. (Ternopil), Okolokulak E.S. (Grodno, Belarus), Pastukhova V.A. (Kiev), Pivtorak V.I. (Vinnytsia), Pikalyuk V.S. (Simferopol), Popadi-nuc O.G. (Ivano-Frankivsk), Popov O.G. (Odessa), Popovich Yu.I. (Ivano-Frankivsk), Romany S.M. (Kharkiv), Sikora V.Z. (Sumy), Topor B.M. (Chisinau, Moldova), Fedonyuk L.Ya. (Ternopil), Cherkasov V.G. (Kiev), Chernov V.C. (Nikolaev), Shepitko V.I. (Poltava), Shkodivskyj M.I. (Simferopol)

**Свідоцтво про державну реєстрацію –
серія КВ № 6031 від 05.04.2002 р.**

Журнал включений до баз даних:

ВІНІТІ Російської академії наук, Ulrich`s Periodicals Directory, Google Scholar, Index Copernicus International, Scientific Indexing Services, Infobase Index, Bielefeld Academic Search Engine, International Committee of Medical Journal Editors, Open Access Infrastructure for Research in Europe, WorldCat, Наукова періодика України

**Журнал "Клінічна анатомія та оперативна хірургія" –
наукове фахове видання України(**

**(Постанова президії ВАК України від 14.10.2009 р., № 1-05/4), перереєстровано наказом
Міністерства освіти і науки України від 29 грудня 2014 року № 1528 щодо включення
до переліку наукових фахових видань України**

**Рекомендовано вченою радою ВДНЗ України
"Буковинський державний медичний університет
(протокол № 6 від 22 лютого 2018 року)**

ISSN 1727-0847

**Клінічна анатомія та оперативна хірургія (Print)
Clinical anatomy and operative surgery**

ISSN 1993-5897

**Клінічна анатомія та оперативна хірургія (Online)
Kliniĉeskaâ anatomiâ i operativnaâ hirurgiâ**

© Клінічна анатомія та оперативна хірургія, 2018

УДК 611.12.012.001.53
DOI: 10.24061/1727-0847.17.1.2018.18

В.В. Кривецький, Г.П. Ротар, Т.В. Процак, В.П. Шафранюк

Кафедра анатомії людини імені М.Г. Туркевича (зав. каф. – проф. В.В. Кривецький) ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет”, м. Чернівці

ВРОДЖЕНІ ВАДИ СЕРЦЯ: СУЧАСНИЙ СТАН ТА ПРОБЛЕМА СЬОГОДЕННЯ

Резюме. Вроджені вади серця трапляється з частотою 6-8 випадків на кожну тисячу пологів та найбільше загрожують життю дитини в період новонародженості, особливо якщо вони за своїми показниками належать до так званих критичних вад: коарктація аорти, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, критичний стеноз легеневої артерії, стеноз устя аорти, атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою. Коарктація аорти – одна з найбільш поширених вад серця та великих судин, яка становить близько 8% випадків вроджених вад серця у народжених живими. Це порушення нормального розвитку аорти у вигляді формування локального звуження просвіту дуги аорти в проекції її перешийка аж до повного переривання. Частота синдрому гіпоплазії лівих відділів серця становить 1-8% усіх вроджених вад серця. За цієї патології 72% новонароджених помирають на першому тижні життя. Критичний стеноз легеневої артерії становить близько 11% від усіх вроджених вад серця, його можна порівнювати за поширеністю з дефектами міжшлуночкової або міжпередсердної перегородок; характеризується наявністю перешкод, що уповільнюють загальний потік крові в ділянці клапана легеневого стовбура. Стеноз устя аорти – це група вроджених вад серця, яка характеризується порушенням відтоку крові з лівого шлуночка до аорти. Розрізняють підклапанний (20-25%), надклапанний (5-10%) і клапанний (50-70%) стеноз. Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою є рідкою вродженою вагою серця, у 25% випадків атрезія сформована шляхом м'язової облітерації артеріального конуса правого шлуночка.

Ключові слова: серце; вроджені вади; людина.

Вроджені вади розвитку є серйозною проблемою сьогодення. Незважаючи на плідну роботу науковців з вивчення питань, пов'язаних із народженням дитини з вадами розвитку, питома вага цієї патології залишається високою і не має тенденції до зниження, що пояснює актуальність теми, яка вивчається. Згідно з даними Міжнародного центру EUROCAT, за останні 20 років частота виявлення вроджених вад у новонароджених зросла і коливається в широкому діапазоні – від 10,3 до 32,3 на 1000 немовлят. Середня кількість зареєстрованих вроджених вад в Україні становить 29 на 1000 немовлят. У структурі захворюваності

дітей України вроджені вади становлять 0,5% спостережень [1, 2]. За соціально-медичним значенням патологія серцево-судинної системи посідає друге місце серед вроджених вад розвитку, за невідкладними станами – перше. З урахуванням внутрішньоутробної смертності та ранніх викиднів питома вага вроджених вад серця становить 39,5% [3].

Сучасні проблеми медичної галузі вимагають більш детального розуміння особливостей, механізмів та закономірностей розвитку серця для вирішення проблем, пов'язаних з виникненням вроджених вад цього важливого органа. Незважаючи

© Кривецький В.В., Ротар Г.П., Процак Т.В., Шафранюк В.П., 2018

на значні успіхи в діагностиці і профілактиці патологій серця, саме вони продовжують бути основною причиною захворюваності і летальності в індустріалізованому суспільстві. Частіше за все формування вроджених вад зумовлено ранніми дефектами в розвитку серця [10].

У періоді новонародженості існує ряд вад, які можуть загрожувати життю дитини. Це так звані критичні вади, за яких надання кардіохірургічної допомоги показано у перші дні або навіть у перші години життя дитини: синдром гіпоплазії лівого відділу серця, критична коарктація аорти, критичний стеноз легеневої артерії, атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою, різко виражений аортальний стеноз, транспозиція магістральних артерій. За умов проведення рутинної ехокардіографії плода можливо виявити тільки 35% критичних вроджених вад серця [4, 5].

Вроджені вади серця трапляються з частотою 6-8 випадків на кожну тисячу пологів та найбільше загрожують життю дитини в період новонародженості, особливо якщо вони за своїми характеристиками належать до так званих критичних вад [6]. Факторами ризику вроджених вад серця є вік матері, токсикоз, загроза переривання вагітності у I триместрі, ендокринні захворювання, генні мутації, мертвонародженість в анамнезі, проживання в радіоактивних зонах [7, 8]. Серце та судинна система є чутливими до впливу сполук свинцю, особливо в пренатальному періоді розвитку [9].

Одним із напрямків пошуку нових прогностичних та профілактичних заходів запобігання серцево-судинної патології є зв'язок вад розвитку серця у плодів із станом сполучної тканини. Структурні та функціональні зміни сполучної тканини призводять до порушення морфології та функції органів. Патологічні прояви в органі залежать і від функціонального стану безпосередньо пухкої або щільної сполучної тканини на етапі відповідної закладки органів в ембріогенезі і формування мезо-, екто- і ендодермальних аномалій [12]. Патологія серцево-судинної системи належить до мезодермальних аномалій і виявляється анатомічними змінами клапанів серця, порушенням цілісності міжпередсердних і міжшлуночкових перегородок, збільшенням діаметра аорти і легеневої артерії, неповноцінністю ендотелію тощо [13].

Коарктація аорти – одна з найбільш поширених вад серця та великих судин, яка становить близько 8% випадків вроджених вад серця у народжених живими. Це порушення нормального розвитку аорти у вигляді формування локального звуження просвіту дуги аорти в проекції її пере-

шийка аж до повного переривання. Геометрія дуги аорти у плода за умов коарктації аорти відрізняється від нормальної та може бути виявлена вже у другому триместрі вагітності. Кут між перешийком та дистальною дугою аорти є простим для вимірювання морфологічним показником, що має важливе значення для прогнозування неонатальної коарктації аорти у плодів до 32 тижнів гестації. Вибір кута саме між дистальною дугою та перешийком аорти, а не кута між проксимальною дугою та перешийком або між проксимальною та дистальною дугою зумовлений кількома обставинами: проксимальна дуга, як анатомічна структура, не завжди наявна; рідко за підозри на коарктацію аорти у плода можливо візуалізувати проксимальну дугу та перешийок в одній площині; у більшості випадків ділянка патологічного розвитку дуги охоплює хоча б один із цих двох сегментів [11].

Під синдромом гіпоплазії лівих відділів серця розуміють групу аномалій розвитку серця, яка характеризується недорозвиненням його лівих камер, атрезією або стенозом аортального та/або мітрального отворів і гіпоплазією висхідної частини аорти. Частота синдрому гіпоплазії лівих відділів серця становить 1-8% усіх вроджених вад серця. При цій патології 72% новонароджених помирають на першому тижні життя [14].

Транспозиція магістральних судин – це вроджена вада серця, при якій аорта відходить від правого шлуночка, а легенева артерія – від лівого шлуночка, найчастіше аорта лежить попереду і праворуч від легеневої артерії (70%). При транспозиції магістральних артерій, яка зумовлює значні патофізіологічні зміни кровообігу плода, більшість новонароджених мають нормальну вагу при народженні. Це пов'язано з тим, що проста транспозиція магістральних судин або дефект міжшлуночкової перегородки не призводить до змін антеградного кровотоку внутрішньоутробно, тобто вони до народження значно не еволюціонують. Нормальний ріст камер серця і магістральних судин залежить від антеградного кровотоку [15-17].

Критичний стеноз легеневої артерії становить приблизно 11% від усіх вроджених вад серця, його можна порівнювати за поширеністю з дефектами міжшлуночкової або міжпередсердної перегородки, характеризується наявністю перешийка, які уповільнюють загальний потік крові в ділянці клапана легеневого стовбура. Основною причиною виникнення даної патології є зрощення стулок клапана. У більшості випадків утворюється суцільна мембрана, в якій у центрі залишається отвір. Це вроджена вада розвитку, яка діаг-

ностується у новонароджених. Проте у деяких випадках, стеноз легеневої артерії з'являється в комплексі з іншими захворюваннями серця [18].

Стеноз устя аорти – це група вроджених вад серця, яка характеризується порушенням відтоку крові з лівого шлуночка до аорти. Розрізняють підклапанний (20-25%), надклапанний (5-10%) і клапанний (50-70%) стеноз. За цієї патології найбільш часто аортальний клапан є двостулковим, при цьому отвір розташований ексцентрично, інколи клапан складається з однієї стулки, ще рідше – з трьох стулок, які зрощені між собою однією або двома спайками.

Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою є рідкою вродженою вадою серця і характеризується відсутністю відтоку крові від правого шлуночка до легеневої артерії або через дефект міжшлуночкової перегородки до лівого шлуночка. Вихід із правого шлуночка у 75% випадків відсутній за рахунок повного зрощення стулок клапана легеневої артерії. У 25% випадків атрезія сформована шляхом м'язої облітерації артеріального конуса правого шлуночка. Для атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою характерним є різний ступінь гіпоплазії тристулкового

клапана і правого шлуночка. Дана вада часто поєднується з аномаліями вільцевого кровообігу за рахунок наявності вільцево-серцевих норниць, стенозу або атрезії вільцевої артерії [19, 20].

Висновок. Отже, правильна тактика ведення вагітних з кардіологічною патологією у плода має залучати сучасну і точну діагностику, детальне динамічне спостереження з оцінкою анатомічних, функціональних і гемодинамічних параметрів, адекватну медикаментозну терапію, вивчення етіологічних факторів та патогенетичних механізмів розвитку вад серця з метою зменшити летальність, частоту розвитку ускладнень, збереження здоров'я матері і дитини, удосконалити результати хірургічної корекції вроджених вад серця.

Перспективи подальших досліджень. Нині можливості вітчизняної кардіохірургії досягли світового рівня, але вочевидь вроджені вади розвитку є однією з причин антенатальної та інтранатальної загибелі плода, супроводжуються високою летальністю. Виживання немовлят із вродженими вадами серця значною мірою залежить від складності серцево-судинних аномалій, наявності супутніх вад розвитку, тому необхідно проводити ранню діагностику для своєчасного їх виявлення та проведення хірургічної корекції.

Список використаної літератури

1. Запорожан ВМ, редактор. *Генетична медицина*. 2008. 432 с.
2. Засипка ЛГ. Вплив на репродуктивну функцію комплексу факторів зовнішнього середовища. *Одеський медичний журнал*. 2008;5(109):31-3.
3. Шарькин АС. *Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов*. 2005. 384 с.
4. Затицян ЕП. Реальные возможности эхокардиографической диагностики коарктации аорты у плода. *Акушерство и гинекология*. 2012;8:51-5.
5. Сухарева ГЭ. *Пренатальная диагностика и постнатальные исходы врожденной патологии сердечно-сосудистой системы у детей. В: Материалы конф. Новые технологии в педиатрической науке, практике и образовании; 2010 Апр. 8-9; Одесса. Одеса; 2010, с. 44.*
6. Джона Кэмма А, редактор. *Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов*. М: ГЭОТАР-Медиа; 2011. 1480 с.
7. Миролюбов ЛМ. *Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни. Медицина; 2008. 152 с.*
8. Мутафьян ОА. *Пороки сердца у детей и подростков. Руководство для врачей*. М: ГЭОТАР-Медиа; 2009. 560 с.
9. Довгаль ГВ, Шевченко ІВ. Структурно-функціональні зміни серцево-судинної системи за умов свинцевої інтоксикації. *Вісник проблем біології і медицини*. 2014;4(116):20-4.
10. Шаторна ВФ. Вплив гіпоксії та гіпертермії на закладку та розвиток крупних судин серця та їх клапанів. *Вісник Донецького національного університету*. 2009;1:371-6.
11. Острась ОВ. *Пренатальна ультразвукова діагностика коарктації аорти. Променева діагностика, променева терапія*. 2015;1:7-10.
12. Запорожан ВМ, Сердюк АМ, Бажора ЮІ. *Спадкові захворювання і природжені вади розвитку в пренатальній практиці*. Одеса: Одес. держ. мед. ун-т, 2008. 356 с.
13. Книшов ГВ, Броварець ОО, Настенко ЕА. Кількісні характеристичних нормально та патологічного скорочення лівого шлуночка серця людини як спіральні побудовані структури. *Оцінка методу діагностичних можливостей. Фізика живого*. 2009;17(2):148-54.
14. Воробьев АС. *Амбулаторная эхокардиография у детей. Руководство для врачей*. СПб: Спец-Лит; 2010. 543 с.

15. Школьникова МА. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца. *Методические рекомендации*. 2012. 36 с.
16. Володина НН, редактор. *Протокол ведения недоношенных детей с гемодинамически значимым артериальным протоком*. Москва; 2010. 28 с.
17. Абдул-Оглы ЛВ, Снисар ЕС, Рутгайзер ВГ, Выхристенко КН, Эсаулов АГ. Врожденные пороки развития клапанов сердца при нарушении формирования хориона. *Вісник проблем біології і медицини*. 2014;106(1):224-9.
18. Довгальок ЭА, Бойко ЕП, Максименко АВ та ін. Опыт лечения атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой в сочетании с коронаро-правожелудочковыми фистулами. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2015:35-8.
19. Ромбальская АР. Формирование и строение внутрижелудочковых образований сердца человека во внутриутробном периоде развития. *Морфология*. 2010;137(1):21-7.

References

1. Zaporozhan VM, editor. *Genetichna medytsyna [Genetic medicine]*. 2008. 432 p. (in Ukrainian).
2. Zasyпка LH. Vplyv na reproduktyvnu funktsiyu kompleksu faktoriv zovnishn'ogo seredovyyshcha [Influence on reproductive function of complex of factors of external environment]. *Odes'kiy medichniy zhurnal*. 2008;5(109):31-3. (in Ukrainian).
3. Sharykin AS. Vrozhdennyye poroki sertsya [Congenital heart defects]. 2005. 384 p. (in Russian).
4. Zatikyan YeP. Real'nyye vozmozhnosti ekhokardiograficheskoy diagnosiki koarktatsii aorty u ploda [Real possibilities of echocardiographic diagnosis of coarctation of the aorta in the fetus]. *Akusherstvo i ginekologiya*. 2012;8:51-5. (in Russian).
5. Sukhareva GE. Prenatal'naya diagnostika i postnatal'nyye iskhody vrozhdennoy patologii serdechno-sosudistoy sistemy u detey [Prenatal diagnosis and postnatal outcomes of congenital pathology of the cardiovascular system in children]. In: *Materialy konf. Novyye tekhnologii v pediatriche-skoy nauke, praktike i obrazovanii*; 2010 Apr. 8-9; Odessa. Odessa; 2010, p. 44. (in Russian).
6. Dzhona Kemma A, editor. *Bolezni serdtsa i sosudov [Diseases of the heart and blood vessels]*. Moscow: GEOTAR-Media; 2011. 1480 p. (in Russian).
7. Mirolyubov LM. Vrozhennyye poroki sertsya u novorozhdennykh i detey pervogo goda zhizni [Congenital heart defects in newborns and children of the first year of life]. *Medytsyna*; 2008. 152 p. (in Russian).
8. Mutafyan OA. Poroki sertsya u detey i podrostkov [Heart defects in children and adolescents]. Moscow: GEOTAR-Media; 2009. 560 p. (in Russian).
9. Dovgal' GV, Shevchenko IV. Strukturno-funktsional'ni zmini sertsevo-sudinnoyi sistemi za umov svintsevoiyi intoksikatsiyi [Structural and functional changes of the cardiovascular system under conditions of lead intoxication]. *Visnik problem biologiyi i meditsini*. 2014;4(116):20-4. (in Ukrainian).
10. Shatorna VF. Vplyv gipoksiyi ta gipertermiyi na zakladku ta rozvitok krupnikh sudin sertsya ta yikh klapaniv [Influence of hypoxia and hyperthermia on the tab and development of large heart vessels and their valves]. *Visnyk Donets'kogo natsional'nogo universitetu*. 2009;1:371-6. (in Ukrainian).
11. Ostras' OV. Prenatal'na ul'trazvukova diagnostika koarktatsiy aorty [Prenatal ultrasound diagnosis of aortic coarctation]. *Promeneva diagnostika, promeneva terapiya*. 2015;1:7-10. (in Ukrainian).
12. Zaporozhan VM, Serdyuk AM, Bazhora YuI. Spadkovi zakhvoryuvannya i prirodzheni vadi rozvi-tku v prenatal'niy praktitsi [Hereditary diseases and birth defects develop in prenatal practice]. Odesa: Odeskyi derzhavnyi medychnyi universytet; 2008. 356 p. (in Ukrainian).
13. Knishov GV, Brovarets' OO, Nastenka YEA. Kilkisni kharakterystychnykh normalnoho ta patolohich-noho skorochennia livoho shlunochka sertsia liudyny yak spiralno pobudovani struktury. Otsinka metodu di-ahnostychnykh mozhlyvostei. [Quantitative characteristic of normal and pathological contraction of the left ventricle of the human heart as spirally constructed structures. Assessment of diagnostic capabilities.]. *Physics of the Alive*. 2009;17(2):148-54. (in Ukrainian).
14. Vorob'yev AS. Ambulatoynaya ekhokardiografiya u detey [Outpatient echocardiography of children]. St. Petersburg: Spets-Lit; 2010. 543 p. (in Russian).
15. Shkol'nikova MA. Neonatal'nyy skrinig s tsel'yu rannego vyyavleniya kriticheskikh vrozhdennykh porokov serdtsa [Neonatal screening for early detection of critical congenital heart defects]. 2012. 36 p. (in Ukrainian).
16. Volodina NN, editor. *Protokol vedeniya nedonoshennykh detey s gemodinamicheski znachimym arterial'nym protokom [Protocol for the management of preterm infants with hemodynamically significant arterial duct]*. Moscow; 2010. 28 p. (in Russian).
17. Abdul-Ogly LV, Snisar YeS, Rutgayzer VG, Vykhristenko KN, Esaulov AG. Vrozhennyye poroki razvitiya klapanov serdtsa pri narushenii formirovaniya khoriona [Congenital malformations of valvular heart disease

when chorion formation is disrupted]. *Visnyk problem biologii i medytsyny*. 2014;106(1):224-9. (in Russian).

18. Dovgalyuk EA, Boyko YEP, Maksimenko AV. *Opyt lecheniya atrezii legochnoy arterii s intaktnoy mezhzheludochkovoy peregorodkoy v sochetanii s koronarno-pravozheludochkovymi fistulami [Experience of treatment of pulmonary artery atresia with intact interventricular septum in combination with coronary and right ventricular fistulas]*. *Visnyk sertsevo-sudynnoi khirurgiyi*. 2015:35-8. (in Russian).

19. Rombal'skaya AR. *Formirovaniye i stroyeniye vnutrizheludochkovykh obrazovaniy serdtsa cheloveka vo vnutriutrobnom periode razvitiya [Formation and structure of intraventricular hematopoiesis in the intrauterine development period]*. *Morfologiya*. 2010;137(1):21-7. (in Russian).

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА: СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ И ПРОБЛЕМЫ СОВРЕМЕННОСТИ

Резюме. Врожденные пороки сердца встречаются с частотой 6-8 случаев на каждую тысячу родов, которые угрожают жизни ребенка в период новорожденности, особенно если они по своим характеристикам относятся к так называемым критическим порокам: коарктация аорты, синдром гипоплазии левых отделов сердца, критический стеноз легочной артерии, стеноз устья аорты, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Коарктация аорты – одна из самых распространенных пороков сердца и крупных сосудов, которая составляет около 8% случаев врожденных пороков сердца у рожденных живыми. Это нарушение нормального развития аорты в виде формирования локального сужения просвета дуги аорты в проекции ее перешейка до полного прерывания. Частота синдрома гипоплазии левых отделов сердца составляет 1-8% всех врожденных пороков сердца. При этой патологии 72% новорожденных умирают на первой неделе жизни. Критический стеноз легочной артерии составляет примерно 11% от всех врожденных пороков сердца, его можно сравнивать по распространенности с дефектами межжелудочковой или межпредсердной перегородок, характеризуется наличием препятствий, которые замедляют общий ток крови в области клапана легочного ствола. Стеноз устья аорты – это группа врожденных пороков сердца, которая характеризуется нарушением оттока крови из левого желудочка в аорту. Различают подклапанный (20-25%), надклапанный (5-10%) и клапанный (50-70%) стенозы. Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой является редким врожденным пороком сердца, в 25% случаев атрезия сформирована вследствие мышечной облитерации артериального конуса правого желудочка.

Ключевые слова: сердце; врожденные пороки; человек.

CONGENITAL HEART DEFECTS: CURRENT STATE AND PRESENT ISSUES

Abstract. Congenital heart defects are found with the frequency of 6-8 cases per 1000 childbirth. They are most threatening the child's life in the period after birth, especially in case by their characteristics they refer to the so-called critical defects: coarctation of the aorta, hypoplastic syndrome of the left heart, critical pulmonary artery stenosis, aortic stenosis, pulmonary artery atresia with intact interventricular septum. Coarctation of the aorta is one of the most common cardiac and vascular defects, accounting for about 8% of birth defects among the born alive neonates. This is a disorder of the normal development of the aorta in the projection of its isthmus up to complete interruption. The frequency of the hypoplastic syndrome of the left heart is 1-8% of all birth defects in the heart. With this pathology, 72% of newborns die during the first week of life. Critical pulmonary artery stenosis is approximately 11% of all birth defects in the heart; it can be compared by the occurrence with ventricular or atrial septum defects, characterized by the presence of obstacles that slow down the overall flow of blood in the area of the pulmonary trunk valve. Aortic stenosis is a group of congenital heart defects characterized by disorders of the blood flow from the left ventricle to the aorta. The following types of stenosis are differentiated: subvalvular (20-25%), supra-valvular (5-10%), and valvular (50-70%). Atresia of the pulmonary artery with an intact interventricular septum is a rare congenital heart disease, in 25% of cases atresia is formed due to muscular obliteration of the right ventricle arterial cone.

Key words: heart, congenital heart defect, human.

Відомості про авторів:

Кривецький Віктор Васильович – доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри анатомії людини ім. М.Г. Туркевича ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет”, м. Чернівці, Україна.

Ротар Габрієла Петрівна – аспірант, асистент кафедри анатомії людини ім. М.Г. Туркевича ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет”, м. Чернівці, Україна.

Процак Тетяна Василівна – кандидат медичних наук, доцент кафедри анатомії людини ім. М.Г. Туркевича ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет”, м. Чернівці, Україна.

Шафранюк Володимир Петрович – кандидат фізико-математичних наук, старший науковий співробітник, доцент кафедри біологічної фізики та медичної інформатики ВДНЗ України “Буковинський державний медичний університет”, м. Чернівці, Україна.

Information about authors:

Kryvetskyi Viktor Vasylovych – Doktor of Medical Sciences, Professor, chief of the M.H. Turkevich Human Anatomy Department, of the HSEE of Ukraine “Bukovinian State Medical University”, Chernivtsi City, Ukraine.

Rotar Habriyela Petrivna – graduate student, of the M.H. Turkevich Human Anatomy Department, of the HSEE of Ukraine “Bukovinian State Medical University”, Chernivtsi City, Ukraine.

Protsak Tetiana Vasylivna – Candidate of Medical Sciences, Assistant Professor, of the M.H. Turkevich Human Anatomy Department, of the HSEE of Ukraine “Bukovinian State Medical University”, Chernivtsi City, Ukraine.

Shafraniuk Volodymyr Petrovych – Candidate of Physical and Mathematical Sciences, Assistant Professor of the Department of Biological Physics and Medical Informatic of the HSEE of Ukraine “Bukovinian State Medical University”, Chernivtsi City, Ukraine.

Надійшла 23.01.2018 р.

Рецензент – проф. Слободян О.М. (Чернівці)