

МОЗ УКРАЇНИ
УКРАЇНСЬКИЙ ЦЕНТР НАУКОВОЇ МЕДИЧНОЇ ІНФОРМАЦІЇ
ТА ПАТЕНТНО ЛІЦЕНЗІЙНОЇ РОБОТИ
(УКРМЕДПАТЕНТІНФОРМ)

ІНФОРМАЦІЙНИЙ
ЛИСТ

про наукову (науково-технічну) продукцію, отриману за результатами наукової, науково-технічної та науково-організаційної діяльності підприємств, установ, організацій Міністерства охорони здоров'я України, Міністерства освіти і науки України, Національної академії медичних наук України призначену для практичного застосування у сфері охорони здоров'я

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Український центр наукової медичної інформації
та патентно-ліцензійної роботи
(Укрмедпатентінформ)

ІНФОРМАЦІЙНИЙ ЛИСТ

ПРО НОВОВВЕДЕННЯ В СФЕРІ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я

№ 91 - 2017

Випуск 5 з проблеми
«Педіатрія»
Підстава: рішення ЕПК
«Педіатрія»
Протокол № 1 від 28.02.17 р.

НАПРЯМ ВПРОВАДЖЕННЯ:
ПЕДІАТРІЯ.

СПОСТЕРЕЖЕННЯ ЗА ДІТЬМИ З ДВОСТУЛКОВИМ АОРТАЛЬНИМ КЛАПАНОМ СЕРЦЯ

УСТАНОВИ-РОЗРОБНИКИ:

ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ
МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

УКРМЕДПАТЕНТІНФОРМ
МОЗ УКРАЇНИ

А В Т О Р И:

к. мед. н., доц. КАМЕНЩИК А.В.,
д. мед. н., проф. ІВАНЬКО О.Г.

м. Київ

Суть впровадження: призначено для спостереження за дітьми з двостулковим аортальним клапаном серця на підставі визначення біологічних, генетичних доплерографічних та фізичних маркерів захворювання.

Пропонується для впровадження в лікувально-профілактичних закладах практичної охорони здоров'я (обласних, міських, районних) педіатричного профілю.

Двохстулковий аортальний клапан (ДАК) є найчастішою вродженою вадою серця, що зустрічається з популяційною частотою 1-2%. ДАК як серцеве захворювання не привертає достатньої уваги практичних лікарів, які вважають його малою аномалією серця. Дійсно, за даними багатьох авторів ця вроджена вада серця у дитячому віці має здебільше мінімальні клінічні прояви, але призводить до серйозних ускладнень у дорослих у вигляді розшарування аорти, недостатності аортального клапану та ендокардиту.

При ДАК здебільшого уражається задня стулка клапану, яка виглядає недорозвиненим рудиментом. Саме це місце, розташоване поряд із центральною перетинкою серця, може при ДАК призводити до формування обструктивних порушень серцевого викиду, особливо у разі формування гіпертрофії міжшлуночкової перетинки. У дітей ранні симптоми захворювання частіше за усе залишаються недооціненими, що збільшує ризик розвитку гострих серцево-судинних подій у підлітковому і молодому віці.

Авторами визначено, що у половини дітей та підлітків двостулковий клапан не проявляє себе ніякими клінічними проявами. У 50 % хворих спостерігаються ознаки стенозування клапану, клапанної недостатності та ендокардиту. У родинях дітей з двостулковим клапаном аорти при медико-генетичному консультуванні виявляється підвищення частоти гострих серцево-судинних подій, таких як інфаркти, ішемічні атаки, інсульти у першому поколінні родичів пробандів, чоловіків та жінок, у віці до 55 років.

У дітей, хворих на ДАК, за даними доплерехокардіографії при відсутності будь-яких клінічних проявів серцевої недостатності має

місце розвиток гіпертрофії міокарду із збільшенням товщини задньої стінки лівого шлуночка та міжшлуночкової перетинки з відповідним збільшенням маси міокарду та індексу маси міокарду лівого шлуночка. Гіпертрофія перебігає на тлі гіперекспресії гена нуклеарного фактору активованих Т-клітин (*NFATC1*), відповідального як за ембріогенетичне формування клапанів серця, так й за розвиток гіпертрофії міокарду та формування імунної відповіді. Зазначені зміни сприяють подальшому прогресуванню міокардіальної гіпертрофії, випереджаючої порушення внутрішньо серцевої гемодинаміки та впливають на прогноз хвороби.

У дітей з двостулковим аортальним клапаном серця розвиток гіпертрофії міокарду супроводжується накопиченням у сироватці крові хворих *NFATC*-залежних біологічно активних сполучень, таких як кальціневрин, інтерлейкін-2, протеїн S100, а також підвищенням активності кардіоспецифічної креатинфосфокінази (КФК-МВ).

У цих хворих дітей у зв'язку із зазначеним системним впливом експресії *NFATC* на імунну відповідь спостерігається формування своєрідної імунної недостатності, що може призводити до персистенції цитомегаловірусної інфекції, майже втричі вищій частоті носійства стрептокока на мигдаликах з наявністю або без наявності підвищених рівнів АСЛО, більш частій захворюваності на ангіни та респіраторні інфекції.

Існуюча система спостереження за дітьми з двостулковим аортальним клапаном серця не враховує зазначені особливості, тому потребує певного удосконалення.

Авторами запропоновано:

1. Дітям з ДАК серця проводять медико-генетичне консультування з визначенням наявності в анамнезі гострих серцево-судинних подій у родичів пробандів у першому поколінні. Генетичне походження хвороби та очікування більш несприятливого її перебігу встановлюється, якщо у більш ніж 40 % родичів пробанда у 1 поколінні мали місце в анамнезі гострі серцево-судинні події.
2. Дітям з ДАК серця проводять доплерографічне обстеження серця 1 раз на 6 місяців з обов'язковим визначенням маси міокарду та індексу маси міокарду лівого шлуночка.
3. Дітям з ДАК серця не рідше ніж 1 раз на 6 місяців проводять визначення толерантності до фізичного навантаження за допо-

могою тесту PWC₁₇₀ і коригують інтенсивність фізичної активності, уникаючи перенавантажень або гіподинамії.

4. Дітям з ДАК серця проводять визначення у сироватці крові концентрацій кальцієвину, білка S100 та міокардіальної креатинфосфокінази. Перевищення референтних рівнів КФК-МВ, підвищення сироваткових концентрацій білка S100 (більш ніж 160 нг/л) та зниження кальцієвину (нижче ніж 0,150 нг/мл) є ознаками ризику прискорення формування гіпертрофії міокарду.
5. Дітям з ДАК серця після перенесених респіраторних захворювань доцільно проводити бактеріологічне дослідження ротової порожнини та носа з подальшою терапевтичною санацією запальних вогнищ при отриманні патологічної, насамперед стрептококової, мікрофлори. Необхідно намагатись досягнення суттєвого зниження титрів АСЛЮ, якщо вони були підвищені.

Інформаційний лист складено за матеріалами НДР кафедри госпітальної педіатрії Запорізького державного медичного університету «Особливості перебігу серцево-судинної патології у дітей- мешканців великого промислового міста» (№ державної реєстрації 0111U005862, термін виконання 2011-2015 рр.)

За додатковою інформацією з цієї проблеми звертатися до автора листа: Каменщик А.В., тел. (061) 222-21-37, кафедра госпітальної педіатрії, Запорізький державний медичний університет, пр. Маяковського, 26, м. Запоріжжя, 69035.

Відповідальний за випуск: Л. Закрутько.

Підписано до друку 21.06.2017. Друк арк. 0,13. Обл.-вид арк. 0,08. Тир. 112 прим.

Замовлення № 91 Фотоофсетна лаб. Укрмедпатентінформ МОЗ України, 04655, Київ, проспект Степана Бандери, 19 (4 поверх).

Шановний колего!

Інформаційний лист є анотованим описом наукової (науково-технічної) продукції, що входить до Переліку наукової (науково-технічної) продукції, призначеної для впровадження досягнень медичної науки у сферу охорони здоров'я (Наказ МОЗ України та НАМН від 13.11.2013 №969/97 «Про удосконалення впровадження досягнень медичної науки у сферу охорони здоров'я», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 05.12.2013 за № 2068/24600).

Інформаційний лист спрямований для використання керівниками структурних підрозділів (відповідного профілю) закладів охорони здоров'я України для моніторингу передових технологій діагностики та лікування з подальшим їх упровадженням у практику (Наказ МОЗ України від 14.03.2011 №142 «Про вдосконалення державної акредитації закладів охорони здоров'я»).