

УДК 616.8-039-06-:616.12-053.1-089.168.1-036.8]-053.1-07

В.Ю. Мартинюк^{1,4}, Г.М. Федушка^{1,2}, О.В. Стогова³

Клініко-неврологічні особливості розвитку дітей із критичними та некритичними ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування

¹Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, м. Київ²Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ», м. Київ, Україна³ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ⁴ДЗ «Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи МОЗ України», м. Київ

Modern Pediatrics. Ukraine. (2024). 4(140): 39-47. doi: 10.15574/SP.2024.140.39

For citation: Martyniuk VYu, Fedushka HM, Stohova OV. (2024). Clinical and neurological features of the development of children with critical and non-critical cyanotic congenital heart defects after surgical treatment. Modern Pediatrics. Ukraine. 4(140): 39-47. doi: 10.15574/SP.2024.140.39.

Мета — дослідити неврологічні порушення в дітей із критичними та некритичними ціанотичними вродженими вадами серця (ЦВВС) після хірургічного лікування.

Матеріали та методи. Обстежено 62 пацієнти віком від 0 до 3 років із ЦВВС. Цих дітей поділено на 2 групи: 1-ша група (31 дитина) із критичними ЦВВС; 2-га група (31 дитина) із некритичними ЦВВС. Контрольну групу становили 35 здорових пацієнтів. Основні методи оцінювання неврологічного статусу: неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт, Мюнхенська функціональна діагностика розвитку дитини, оцінювання загальних рухів і та немовлят за методом Прехтла. Проведено статистичну оцінку даних за ліцензійним статистичним пакетом «Stata 12.1».

Результати. У 1-й групі порушення нейророзвитку діагностовано в 29% серед всіх 62 дітей із ЦВВС: затримку стато-моторного розвитку — 15%, затримку мовленнєвого розвитку — 7% та інші. У 2-й групі порушення нейророзвитку діагностовано в 24% серед всіх 62 дітей із ЦВВС: затримку стато-моторного розвитку — 16%, затримку мовленнєвого розвитку — 3% та інші. Групи дітей із порушенням та нормальним нейророзвитком були однорідними за гестаційним віком і масою тіла. При порушеннях нейророзвитку відзначено менший бал за шкалою Апгар та збільшення тривалості штучного кровообігу.

Висновки. Використання неврологічного обстеження немовлят Хаммерсміт, Мюнхенської функціональної діагностики розвитку дитини, оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла — відноситься до найбільш валідних методик. Неврологічні порушення характеризувалися досить широким спектром, основну частину становила затримка стато-моторного розвитку. У дітей із критичними ЦВВС при народженні відмічався тяжчий стан, що, імовірно, є однією з причин формування нейропсихічних порушень. Діти з ЦВВС потребують дотримання алгоритму оцінювання нейророзвитку з урахуванням термінів хірургічного лікування для вчасного розроблення індивідуальної програми реабілітації.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: діти раннього віку, психомоторний розвиток, прогресуюча м'язова слабкість, гостре порушення мозкового кровообігу, аортальна вада, тактика лікування.

Clinical and neurological features of the development of children with critical and non-critical cyanotic congenital heart defects after surgical treatment

V. Yu. Martyniuk^{1,4}, H. M. Fedushka^{1,2}, O. V. Stohova³¹Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv²National Children's Specialized Hospital «OHMATDYT», Kyiv, Ukraine³State University «Scientific and Practical Medical Center of Children's Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Kyiv⁴State Institution «Ukrainian Medical Center for the Rehabilitation of Children with Organic Neurological Disorders of the Ministry of Health of Ukraine», Kyiv

Aim — to investigate neurological disorders in children with critical and non-critical cyanotic congenital heart defects (CCHD) after surgical treatment.

Materials and methods. 62 patients from 0 to 3 years old were examined with CCHD. All children were divided into 2 groups: the Group 1 (31 children) with critical CCHD and the Group 2 (31 children) with non-critical CCHD. The Control group consisted of 35 healthy patients. The main methods of assessing neurological status: Hammersmith neurological examination of infants, Munich functional diagnosis of child development, assessment of general movements of infants according to the Prechtl method. Statistical evaluation of the data was carried out using the licensed statistical package "Stata 12.1".

Results. In the Group 1, neurodevelopmental disorders were diagnosed in 29% of all 62 children with CCHD: delayed stator-motor development — 15%, delayed speech development — 7% and others. In the Group 2, neurodevelopmental disorders were diagnosed in 24% of all 62 children with CCHD: delayed stator-motor development — 16%, delayed speech development — 3% and others. Groups of children with impaired and normal neurodevelopment were homogeneous in terms of gestational age and body weight. In the case of neurodevelopmental disorders, a lower Apgar score and an increase in the duration of artificial blood circulation were noted.

Conclusions. The use of the Hammersmith neurological examination of infants, the Munich functional diagnosis of child development, the assessment of the general movements of newborns and infants according to the Prechtl method is one of the most valid methods. Neurological disorders were characterized by a rather wide spectrum, the main part of which was a delay in stator-motor development. In children with critical CCHD, a more severe condition was noted at birth, which is probably one of the reasons for the formation of neuropsychological disorders.

Children with CCHD need to follow the neurodevelopmental assessment algorithm, taking into account the terms of surgical treatment for the timely development of an individual rehabilitation program.

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. The research protocol was approved by the Local Ethics Committee of all institutions mentioned in the work. Informed consent of parents was obtained for conducting research.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: young children, psychomotor development, progressive muscle weakness, acute cerebrovascular accident, aortic defect, treatment tactics.

Вступ

Особливості нейропсихічного розвитку в дітей із вродженими вадами серця (ВВС) описані в ряді досліджень. Вплив ВВС на порушення нейро-розвитку досить активно вивчається сьогодні [1–3,5,7,9,12,14,16]. Характерними є затримка моторного розвитку та порушення великих моторних функцій [4,6]. Також наведено використання оцінювання загальних рухів немовлят до 6 місяців за методом Прехтла [13]. Проте тільки в невеликій кількості досліджень виявлені особливості статево-моторного розвитку при ціанотичних (критичних і некритичних) ВВС (ЦВВС) [11].

Ціанотичні вроджені вади серця характеризуються синюшністю шкірних покривів і формуванням артеріальної гіпоксемії за наявності: право-лівого (вено-артеріального шунта), єдиної камери серця зі змішуванням системного та легеневого кровотоку, вираженого застою в легенях. Це, своєю чергою, впливає на кровопостачання головного мозку та розвиток гіпоксії з появою ціанозу, характерних задишково-ціанотичних нападів, нерідко з розвитком синкопальних станів. Найпоширенішою ЦВВС є тетрада Фалло, що становить близько 50% [11].

Критичні вроджені вади серця — це патологія розвитку серця, яка не дає змоги забезпечити адекватний серцевий викид із достатнім для підтримання життя тиском і насиченням крові киснем, що призводить до смерті в перші дні життя за відсутності термінового кардіохірургічного втручання. На транспозицію магістральних судин припадає 3% усіх ВВС і 20% ЦВВС [11].

Міжнародна група дослідників у рамках програми «Cardiac Neurodevelopmental Outcome Collaborative» вивчає особливості нейро-розвитку в дітей із ВВС та можливості використання нейропротекторної терапії «The Cardiac Newborn Neuroprotective Network». Окрім того, робоча група експертів пропонує програму підтримання немовлят із ВВС «Developmental

Care Pathway for Hospitalized Infants with Congenital Heart Disease» [7]. Американська кардіологічна асоціація рекомендує оцінювати нейророзвиток у дітей із ВВС: перше відвідування до 12 місяців передбачає обстеження з оцінюванням м'язового тону, фізіологічних і сухожильних рефлексів, сенсорного статусу та великої моторики [8]. Також створено Консорціум Європейської асоціації мозку та вроджених вад серця («The European Association Brain and Congenital Heart Disease (ABC) Consortium») як багатоцентрову мультидисциплінарну групу, метою якої є сприяння дослідженням у сфері розвитку мозку в дітей із ВВС.

У ряді досліджень описано широкий спектр неврологічних порушень у дітей із ВВС. У роботі SC. Butler та співавт. серед 112 (88%) немовлят віком від 5 до 10 місяців діагностовано відхилення принаймні в одній досліджуваній області: зниження експресивної (37%) або сприйнятливої комунікації (22%), аномальний м'язовий тонус (48%), переважно гіпотонія (47%). Серед немовлят із порушеннями нейророзвитку переважають когнітивні розлади, зорова увага, експресивна й рецептивна комунікація, рухові порушення. 72 (64%) дітей мають аномалії в більш ніж одній області, 33 (29%) — більш ніж у двох областях [2].

За результатами порівняння передопераційних і післяопераційних показників порушень грубої моторики в дітей віком до 10 місяців, які перенесли операції на серці, виявлено кореляційні зміни щодо тривалості штучної вентиляції легень ($p < 0,001$) і тривалості перебування у відділенні інтенсивної терапії ($p = 0,001$). Показники грубої моторики суттєво корелюють із показниками шкали моторики немовлят Альберти ($r = 0,88$, $p < 0,001$) [10]. Rogers SC та співавт. зазначають, що немовлята з критичною ВВС, які потребують раннього хірургічного лікування, мають порушення в етапах нейророзвитку. Також авторами обґрунтовано роль терапевтів із розвитку, які сприяють набуттю оптимальних рухових навичок і підтримують загальний розвиток немовляти [10].

Авторами R. Vassar та співавт. вивчено вплив типу критичної ВВС на особливості нейро-

розвитку. Пацієнти з діагностованим загальним артеріальним стовбуром, аномальним дренажем легеневих вен, критичними стенозами мають однаково високі показники набутих ушкоджень головного мозку порівняно з гіпоплазією лівих відділів серця і транспозицію магістральних судин [17]. За результатами вивчення структури порушень встановлено, що захворюваність на епілепсію в дітей, народжених із ВВС, становить 3–5% і зберігається в дорослому віці [9].

З метою зменшення неврологічного дефіциту та відновлення етапності нейророзвитку рекомендовано програми раннього втручання і проведення реабілітаційних заходів [6]. Ана Ubada Tikkanen та співавт. наголошують на створенні мультидисциплінарної команди (кардіологи, кардіохірурги, неврологи, логопеди, психологи, фізичні терапевти, медичні сестри та ін.) та ролі кожного члена в ній [15].

Мета дослідження — описати неврологічні порушення в дітей із критичними та некритичними ЦВВС після хірургічного лікування; обґрунтувати розроблення реабілітаційних заходів на основі моделі «Тандем-партнерство, дитина–сім'я–фахівець».

Матеріали та методи дослідження

Обстежено 62 хворих зі встановленим діагнозом ЦВВС (транспозиція магістральних судин, тетрада Фалло, єдиний шлуночок серця (ЄШС), тотальний аномальний дренаж легеневих вен, стеноз легеневої артерії (ЛА), загальний артеріальний стовбур, аномалія Ебштейна, синдром гіпоплазії лівих відділів серця тощо), які перебували на обстеженні та стаціонарному лікуванні в ДУ «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». *Критерії залучення* до дослідження: наявність ЦВВС, проведено хірургічне лікування; доношеність новонароджених (гестаційний вік 37 тижнів і більше); вік до 3 років; відсутність вираженої коморбідної патології.

Контрольну групу становили 35 здорових дітей віком до 3 років, які звернулися для планової консультації до поліклініки Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України.

Тип дослідження: проспективне, когортне, рандомізоване.

Розмір вибірки: 97 пацієнтів від народження до 3 років, зокрема, 62 пацієнти з ЦВВС і 35 пацієнтів контрольної групи.

Пацієнтів із ЦВВС поділено на дві групи:

1-ша група (31 пацієнт) — із критичними ЦВВС:

— транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перегородкою, мінімальними дефектами міжшлуночкової перегородки в поєднанні з іншими анатомічними порушеннями структур серця (26 пацієнтів);

— тотальний аномальний дренаж легеневих вен, інфракардіальна форма з обструкцією; помірна до вираженої недостатність трикуспідального клапана; відкрите овальне вікно; мінімальна відкрита артеріальна протока; висока легенева гіпертензія (1 пацієнт);

— синдром гіпоплазії лівих відділів серця: виражена гіпоплазія лівого шлуночка, атрезія мітрального клапана, атрезія клапану аорти, висхідної частини аорти та дуги аорти; невелика недостатність трикуспідального клапана; аневризма міжпередсердної перегородки з множинними дефектами; широка відкрита артеріальна протока (1 пацієнт);

— критичний стеноз ЛА; виражений стеноз і помірна до вираженої недостатність та трикуспідальна недостатність; виражена гіпоплазія правого шлуночка (1 пацієнт);

— функціонально ЄШС з інтактною міжшлуночковою перегородкою та ЄШС за лівим типом; атрезія трикуспідального клапана; Л-петля шлуночків і великих артерій; виражена гіпоплазія ліворозташованого морфологічно правого шлуночка; аневризма міжпередсердної перегородки з множинними проривами (2 пацієнти).

2-га група (31 пацієнт) із некритичними ЦВВС:

— тетрада Фалло (19 пацієнтів);

— загальний артеріальний стовбур, дефект міжшлуночкової перегородки з розширенням у м'язову частину (1 пацієнт);

— аномалія Ебштейна, тип С (1 пацієнт);

— подвійне відходження великих артерій від правого шлуночка, тетрадний тип; виражена гіпоплазія гілок ЛА; правобічна дуга аорти; великі аорто-легеневі колатеральні артерії (2 пацієнти);

— ЄШС за лівим типом, рестриктивний дефект міжшлуночкової перегородки та ЄШС за правим типом, дефект міжшлуночкової та міжпередсердної перегородки (3 пацієнти);

— атрезія ЛА, III тип; великі аорто-легеневі колатеральні судини; підаортальний дефект міжшлуночкової перегородки; помірна декстра-

позиція аорти; відкрита артеріальна протока (1 пацієнт);

- некритичний стеноз ЛА (3 пацієнти);
- виражена серцева недостатність 3-го ступеня на тлі вираженої недостатності трикуспідального клапана та посткапілярна легенева гіпертензія (1 пацієнт).

За результатами клініко-неврологічного обстеження детально вивчено анамнез і проаналізовано дані медичної документації попередніх досліджень. Зафіксовано гестаційний вік, бали за шкалою Апгар, масу тіла при народженні, вік на момент хірургічного втручання.

Оцінювання неврологічного статусу та нейропсихічного розвитку пацієнтів із ЦВВС виконано за допомогою стандартизованих міжнародних методик:

- неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination – HINE);

- Мюнхенська функціональна діагностика розвитку дитини (Г.Й. Кьолер, Х.Д. Егелькрат);

- оцінювання загальних рухів новонароджених і немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment – GMA).

Неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт включає 26 неврологічних пунктів, поділених на 5 розділів (черепно-мозкові нерви, поза, рухи, тонус, рефлекси та реакції). Інструкції щодо заповнення форми оновлені в лютому 2023 року (Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) (update February 2023) Guidance notes for completion of the proforma).

Оцінювання загальних рухів новонароджених і немовлят за методом Прехтла (Prechtl's

Methods of General Movements Assessment – GMA) базується на спостереженні за активними рухами немовлят та їхній класифікації:

1) *звивисті рухи (Writhing Movements, WMs)*

– патологічні:

- обмежений (бідний) репертуар загальних рухів (poor repertoire, PR);

- судомно-синхронізовані загальні рухи (cramped-synchronized, CS);

- хаотичні загальні рухи (chaotic, Ch);

- метушливі рухи (Fidgety Movements, FMs);

- постійні метушливі ++;

- переривчасті метушливі рухи +;

спорадичні метушливі +/-;

– патологічні:

- відсутні (F-);

- аномальні (AF).

Описову статистику для якісних параметрів наведено через число спостережень (абс.) і розподіл у відсотках. Для кількісних ознак результати представлено через середню арифметичну (M) і стандартне відхилення (SD). Для порівняння розподілу якісних клінічних характеристик використано критерій Хі-квадрат (Пірсона), а при малому числі результатів у підгрупах точний критерій Фішера. Для кількісних ознак оцінено нормальність розподілу первинних даних за критерієм Шапіро-Вілка для обґрунтування статистичних методів порівняння груп. Зважаючи також на число спостережень у групах, обґрунтованим тестом порівняння кількісних параметрів у групах був критерій Краскела-Волліса. Статистичний аналіз проведено за ліцензійним статистичним пакетом «Stata 12.1». У досліджуваній групі пацієнтів отримано інформовану згоду щодо проведеного дослідження.

Таблиця 1

Статеві-віковий розподіл пацієнтів із ціанотичними вродженими вадами серця, абс. (%)

Стать	1-ша група n=31 (50%)	2-га група n=31 (50%)	P ₁₋₂	Усього n=62 (100%)
<i>Діти з ЦВВС від народження до 3 років</i>				
Чоловіча	25 (40)	19 (31)	0,093	44 (71)
Жіноча	6 (7)	12 (19)		18 (29)
Усього	31 (50)	31 (50)		62 (100)
<i>Діти з ЦВВС до 1 року</i>				
Чоловіча	9 (15)	7 (11)	0,017*	16 (26)
Жіноча	0	6 (10)		6 (10)
Усього	9 (15)	13 (21)		22 (36)
<i>Діти з ЦВВС від 1 року до 3 років</i>				
Чоловіча	16 (26)	12 (19)	0,677	28 (45)
Жіноча	6 (9)	6 (10)		12 (19)
Усього	22 (35)	18 (29)		40 (64)

Примітка: * – різниця між групами статистично значуща (критерій Хі-квадрат).

Таблиця 2

Основні характеристики груп пацієнтів за типом ціанотичних вроджених вад серця

Характеристика	Усі діти з ЦВВС	1-ша група	2-га група	p1-2	Контроль-на група	p
<i>Загальна кількість</i>						
Абс.	62	31	31	—	35	—
%	100	50	50	—	100	—
<i>Вікові характеристики</i>						
Гестаційний вік (тиж.)	38±1,2	38,5±0,8	38,7±1,4	0,492	39±1,3	0,001
Середній вік на момент хірургічного лікування	—	2±1,3 доби	6±5,2 міс	0,001	—	—
<i>Акушерський анамнез</i>						
Вагітність, абс.	2,4±1,4	2±1,2	2±1,6	0,782	1,4±0,8	0,0002
Пологи, абс.	1,9±0,9	2±0,4	2±1	0,990	1,3±0,6	0,0007*
Пологи фізіологічні, абс.	21	6	15	0,015*	7	0,148
Пологи шляхом кесаревого розтину, абс.	41	25	16		28	
<i>Дані антропометричного та медичного обстеження при народженні</i>						
Маса тіла дитини при народженні (г)	3222±500	3296±362	3149±605	0,250	3342±435	0,239
Оцінка за шкалою Апгар на 1-й хвилині (бали)	7,1±0,9	6,8±1	7±0,7	0,365	7,8±0,5	0,239
Оцінка за шкалою Апгар на 5-й хвилині (бали)	7,6±0,9	7,2±1	8±0,7	0,0006	8,3±0,5	0,0001
<i>Основні показники тривалості штучного кровообігу</i>						
Час тривалості штучного кровообігу (хв)	144±41	146±33	143±52	0,787	—	—
Час перетискання аорти (хв)	71±20	66±18	80±21	0,0001	—	—

Примітки: * — різниця між групами статистично значуща (критерій Краскела-Волліса).

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

У таблиці 1 наведено віковий розподіл груп пацієнтів залежно від типу ЦВВС.

Серед усіх 62 (100%) пацієнтів із ЦВВС переважали хлопчики: із критичними — 25 (40%), а з некритичними — 19 (31%) (дівчаток — відповідно 6 (7%) і 12 (19%)). Найбільший відсоток хлопчиків відзначено серед пацієнтів із критичними ЦВВС від 1 до 3 років — 13 (26%) (p=0,017).

Результати обстеження та їх обговорення

Основні характеристики груп пацієнтів за типом ЦВВС наведено в таблиці 2.

Середній гестаційний вік (ГВ) усіх дітей із ЦВВС становив 38±1,2 тижня, мінімальне значення — 37 тижнів, а максимальне — 42 тижні. Для 1-ї групи середній ГВ дорівнював 38,5±0,8 тижня, для 2-ї групи — 38,7±1,4 тижня, без статистично значущої різниці (p=0,492). Можна відзначити, що серед усіх 62 пацієнтів у 1-й групі народжувалися діти переважно

на 38-му тижні гестації (17 (27%) пацієнтів), а в 2-й групі — на 37-му тижні (9 (14%) дітей), що наведено на рисунку 1. Середній ГВ контрольної групи становив 39±1,3 тижня і також достовірно не відрізнявся від груп дослідження (p=0,001). Отже, групи порівняння були однорідними за термінами народження, без значних відхилень показників.

Особливості середньої маси тіла залежно від ГВ 1-ї групи наведено на рисунку 2, а 2-ї групи — на рисунку 3.

Середня маса тіла поступово збільшувалася з віком у 1-й групі і становила більше 3 кг. У 2-й групі маса тіла зменшувалася на 38–39-му

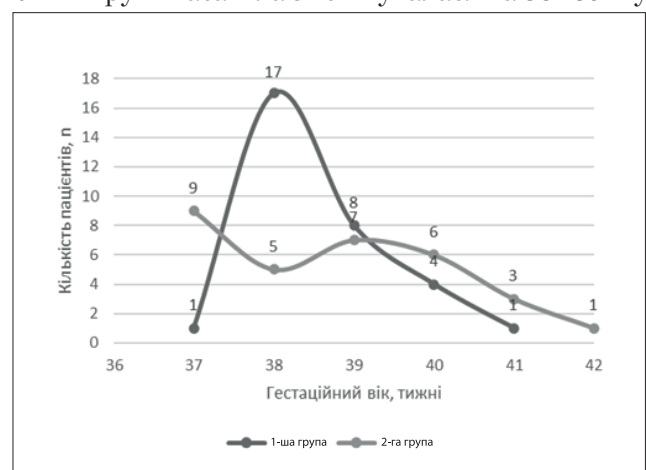


Рис. 1. Гестаційний вік і кількість пацієнтів 1 та 2-ї груп дослідження

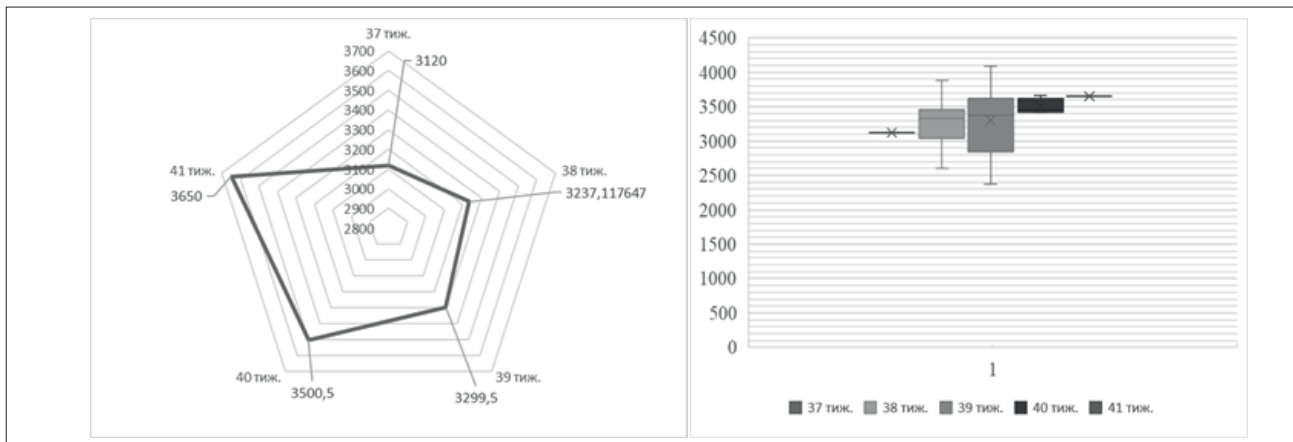


Рис. 2. Маса тіла (грами) пацієнтів із критичними ціанотичними вродженими вадами серця залежно від гестаційного віку (тижні)

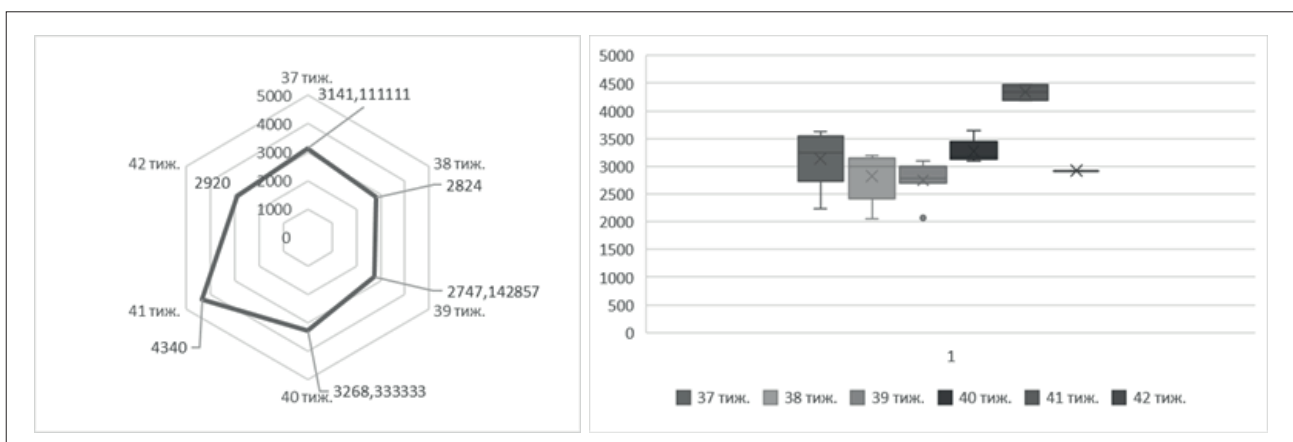


Рис. 3. Маса тіла (грами) пацієнтів із некритичними ціанотичними вродженими вадами серця залежно від гестаційного віку (тижні)

тижнях гестації (менше 3 кг) порівняно з 37-м тижнем гестації в 1-й групі пацієнтів.

Для корекції критичних ЦВВС у пацієнтів 1-ї групи проведено хірургічне лікування в середньому на $2 \pm 1,3$ добу. Найбільшу кількість хірургічних втручань, а саме 18 (29%) з 62 пацієнтів, виконано в першу добу після народження дитини (переважно — операцію артеріального переключення при транспозиції магістральних судин серця), що наведено на рисунку 4. Лінія тренду показує зменшення кіль-

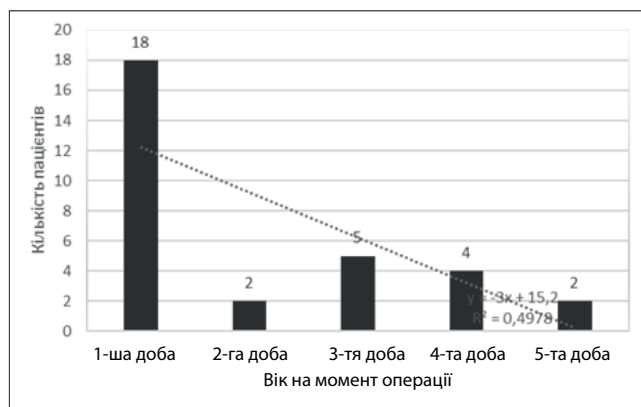


Рис. 4. Кількість і терміни оперативних втручань при критичних ціанотичних вроджених вадах серця

кість операцій з віком (при побудові рівняння лінії тренду — величина достовірності апроксимації $R^2=0,49$).

Для корекції некритичних ЦВВС у пацієнтів 2-ї групи проведено хірургічне лікування в середньому на $6 \pm 5,2$ місяці життя. Найбільшу кількість операцій, а саме в 19 (31%) зі всіх 62 пацієнтів становили радикальні корекції при тетраді Фалло.

Неврологічне обстеження

Оцінювання загальних рухів новонароджених і немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment — GMA) виконано серед 9 (15%) пацієнтів у 1-й групі та 13 (21%) дітей у 2-й групі віком до 6 місяців зі всіх 62 пацієнтів із ЦВВС. Основні їхні характеристики наведено в таблиці 3.

Рухи характеризувались:

1-ша група: діагностовано патологічні загальні рухи в 6 (10%) дітей, а в нормі — у 3 (5%) пацієнтів. Порушення стосувалося дітей до 2 місяців при оцінюванні звивистих рухів. Їхню характеристику наведено нижче:

— **звивисті рухи (Writhing Movements, WMs)** нормальні — 1 пацієнт, патологічні (обмежений

Таблиця 3

Характеристика груп пацієнтів віком до 6 місяців

Група	Гестаційний вік, тиж.	Пост-концептуальний вік, тиж.	Вік на момент операції, дні	Вагітність	Пологи	Маса тіла при народженні, г	Оцінка за шкалою Апгар на 1-й хвилині	Оцінка за шкалою Апгар на 5-й хвилині
1-ша	38,7±1,2	46,5±1,2	2±1,1	2,3±1	1,8±0,9	3353,4±398	7±0,7	7,5±0,8
2-га	38,4±1,1	54,9±7,2	3,1±1,6	2±0,8	1,4±0,5	2893,4±437	7±0,9	7,9±0,8

(бідний) репертуар загальних рухів (PR)) – 4 дитини.

– метушливі рухи (*Fidgety Movements, FMs*) нормальні переривчасті метушливі рухи + – 2 пацієнти, а патологічні (аномальні (AF)) – 2 пацієнти.

Можна відзначити поліпшення загальних рухів із віком.

2-га група: діагностовано патологічні загальні рухи у 8 (13%) дітей, а в нормі – у 4 (6%) дітей. Порухення стосувалося дітей до 2 місяців при оцінюванні звивистих рухів. Їхню характеристику наведено нижче:

– звивисті рухи (*Writhing Movements, WMs*) нормальні – 1 пацієнт, патологічні (обмежений (бідний) репертуар загальних рухів (PR)) – 1 дитина.

– метушливі рухи (*Fidgety Movements, FMs*) нормальні переривчасті метушливі рухи + – 4 пацієнти, а патологічні (аномальні (AF)) – 6 пацієнтів, відсутні – 1 пацієнт.

Можна відмітити зміни в загальних рухах із віком, що пов'язано з терміном часу проведення хірургічного лікування в цих пацієнтів.

За результатами неврологічного обстеження немовлят методом Хаммерсміт, Мюнхенської функціональної діагностики розвитку дитини, інструментальних методів обстеження діагностовано порушення нейророзвитку в 33 (53%) пацієнтів із всіх 62 дітей із ЦВВС, що складо.

1-ша група (18 (29%) дітей):

- затримка стато-моторного розвитку – 9 дітей;
- затримка мовленнєвого розвитку – 6 дітей;
- гіперактивність із розладами поведінки – 3 дітей;
- структурна епілепсія – 1 дитина;
- паралітична косина очних яблук – 1 дитина;
- порушення сну – 1 дитина;
- спастичний паразез – 1 дитина;
- підвищена нервово-рефлекторна збудливість – 1 дитина;

2-га група (15 (24%) дітей):

- затримка статево-моторного розвитку – 10 дітей;
- затримка мовленнєвого розвитку – 2 дитини;
- гіперактивність із розладами поведінки – 1 дитина;
- підвищена нервово-рефлекторна збудливість – 2 дитини;
- структурна епілепсія – 2 дитини;
- наслідки геморагічного ураження (субдуральна гематома, петехіальні крововиливи) – 2 дитини;
- інфаркт мозку – 2 дитини;
- неонатальні судоми в анамнезі – 2 дитини;
- спастичний паразез – 2 дитини;
- стан після I епілептичного нападу – 1 дитина.

Також виявлено тонусні порушення з переважанням м'язової гіпотонії. Гострі порушення мозкового кровообігу (2-га група) та епілептичні напади, спастичність відзначено в дітей до 6 місяців. Серед дітей більш старшого віку переважно визначено порушення мовлення та затримки етапів моторного розвитку.

Порівняння основних характеристик пацієнтів із порушенням і нормальним нейророзвитком усіх пацієнтів (n=62) наведено в таблиці 5.

Серед усіх дітей із ЦВВС у 33 (53%) пацієнтів діагностовано порушення нейророзвитку, з них у 25 (40%) хлопчиків та у 8 (13%) дівчаток. Слід також зазначити, що діти народжувалися переважно від 2–3-ї вагітностей (p=0,003 – критерій Краскела–Волліса), попередні з яких не завжди закінчувалися пологами. Більшість пологів (зокрема 21% від усіх 62 пацієнтів) проведено шляхом кесаревого розтину. У цього контингенту дітей середня маса тіла становила 3190±590 г і середній термін гестації – 37,7±5,1 тижня, проте без статистично значущої відмінності від дітей із нормальним нейророзвитком (p=0,888 і p=0,221, відповідно). Отже, не виявлено різниці у масі тіла або термінів гестації, що виключає можливий їхній вплив на зміни в нейророзвитку – групи па-

Таблиця 5

Характеристика пацієнтів із ціанотичними вродженими вадами серця з порушенням і нормальним нейророзвитком

Показник	Усі діти з ЦВВС (n=62, 100%)		p
	порушення нейророзвитку, n=33 (53%)	нормальний нейророзвиток, n=29 (47%)	
Хлопчики, абс. (%)	25 (40)	17 (27)	0,149
Дівчатка, абс. (%)	8 (13)	12 (19)	
Усього, абс. (%)	33 (53)	29 (47)	
Вагітність	2,5±1,6	1,5±0,8	0,003*
Пологи	1,9±0,9	1,5±0,5	0,038*
Фізіологічні, %	12±19	8±13	0,461
Шляхом кесаревого розтину, %	21±63	21±34	
Гестаційний вік, тижні	37,7±5,1	38,7±1,2	0,221
Маса тіла при народженні, г	3190±590	3208±377	0,888
Оцінка за шкалою Апгар на 1-й хвилині, бали	6,7±0,9	7,5±0,8	0,0005
Оцінка за шкалою Апгар на 5-й хвилині, бали	7,2±0,95	8±0,9	0,0012*
Тривалість штучного кровообігу, хв	153,6±5,0	139,7±30	0,011*
Тривалість перетискання аорти, хв	72,8±27	70±14	0,617

Примітка: * — різниця між групами статистично значуща (критерій Краскела–Волліса).

цієнтів були однорідними за цими показниками. За результатами оцінювання за шкалою Апгар отримано зниження показника на 1-й хвилині — менше 7 (p=0,0005 критерій Краскела–Волліса), а на 5-й хвилині — 7 балів (p=0,0012), що вказує на переважний тяжкий стан дітей із затримкою нейророзвитку при народженні. Також можна відзначити збільшення тривалості штучного кровообігу до 153,6±5,0 хв (p=0,011 — критерій Краскела–Волліса), що обумовлено використанням різних технік хірургічного лікування та складністю наявної вродженої вади серця. Гострі порушення мозкового кровообігу та наявність епілептичних нападів були характерними для дітей першого року життя в ранньому віці. Для більш старшого віку характерні переважно порушення мовлення та затримки етапів моторного розвитку.

Висновки

Порушення в нейророзвитку виявлено в 33 пацієнтів серед усіх 62 дітей із ЦВВС, що становило 53%, у тому числі у 25 (40%) хлопчиків та 8 (13%) дівчаток. Використання сучасних методик дослідження нейророзвитку в дітей віком до 3 років життя (неврологічне

обстеження немовлят Хаммерсміт, Мюнхенська функціональна діагностика розвитку дитини, оцінювання загальних рухів новонароджених і немовлят за методом Прехтла) належить до найбільш сучасних і валідних методик.

У 1-й групі дітей діагностовано порушення у 29%, а в 2-й групі — у 24%. Неврологічні порушення характеризувалися досить широким спектром, основну частину становила затримка стато-моторного та мовленнєвого розвитку.

У дітей із критичними ЦВВС при народженні відзначено тяжчий стан, що, з найбільшою імовірністю, є однією з причин формування нейропсихічних порушень.

Діти з ЦВВС потребують дотримання алгоритму оцінювання нейророзвитку з урахуванням термінів хірургічного лікування для вчасного розроблення індивідуальної програми реабілітації.

Враховуючи отримані дані неврологічних порушень, обґрунтованим є розроблення подальших реабілітаційних заходів на основі моделі «Тандем-партнерство, дитина–сім'я–фахівець».

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Barani Lonbani M, Segal EV, Dyogtyar VV, Romanyuk OM, Hrytsayuk AYU, Zhovniir V. (2019). A clinical case of treatment of a child with a functionally single ventricle complicated by the formation of a thrombus in a rudimentary ventricle and acute disturbance of cerebral circulation. *Ukrainian Journal of Cardiovascular Surgery*. 2(35). [Барані Лонбани М, Сегал ЄВ, Дьогтяр ВВ, Романюк ОМ, Грицаюк АЮ, Жовнір В. (2019). Клінічний випадок лікування дитини із функціонально єдиним шлуночком, ускладненого утворенням тромбу в рудиментарному шлуночку та гострим порушенням мозкового кровообігу. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2(35)]. <https://doi.org/10.30702/ujcvs/19.3505/046116-121>.
- Butler SC, Sathwani A, Rofeberg V, Cassidy AR, Singer J, Calderon J et al. (2022, Jun). Neurological features in infants with congenital heart disease. *Dev Med Child Neurol*. 64(6): 762–770. Epub 2021 Dec 18. doi: 10.1111/dmcn.15128. PMID: 34921736; PMCID: PMC9086097.
- Clarke SL, Milburn NC, Menzies JC, Drury NE. (2024, Mar). The provision and impact of rehabilitation provided by physiotherapists in children and young people with congenital heart disease following cardiac surgery: a scoping review. *Physiotherapy*. 122: 47–56. Epub 2023 Sep 29. doi: 10.1016/j.physio.2023.09.001. PMID: 38241942.
- Fourdain S, Simard MN, Dagenais L, Materassi M, Doussau A, Goulet J et al. (2021, Jan). Gross Motor Development of Children with Congenital Heart Disease Receiving Early Systematic Surveillance and Individualized Intervention: Brief Report. *Dev Neurorehabil*. 24(1): 56–62. Epub 2020 Jan 12. doi: 10.1080/17518423.2020.1711541. PMID: 31928274.
- Huisenga D, la Bastide–van Gemert S, Van Bergen AH, Sweeney JK, Hadders–Algra M. (2023, Jan). Motor development in infants with complex congenital heart disease: A longitudinal study. *Dev Med Child Neurol*. 65(1): 117–125. Epub 2022 Jun 5. doi: 10.1111/dmcn.15287. PMID: 35665492; PMCID: PMC10084079.
- Kaeslin R, Latal B, Mitteregger E. (2023, Aug 25). A systematic review of early motor interventions for infants with congenital heart disease and open-heart surgery. *Syst Rev*. 12(1): 149. doi: 10.1186/s13643-023-02320-3. PMID: 37626406; PMCID: PMC10463862.
- Lisanti AJ, Vittner DJ, Peterson J, Van Bergen AH, Miller TA, Gordon EE et al. (2023, Dec). Developmental care pathway for hospitalised infants with CHD: on behalf of the Cardiac Newborn Neuroprotective Network, a Special Interest Group of the Cardiac Neurodevelopmental Outcome Collaborative. *Cardiol Young*. 33(12): 2521–2538. doi: 10.1017/S1047951123000525.
- Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, Peacock G, Gerdes M, Gaynor JW et al. (2012, Aug 28). Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 126(9): 1143–1172. Epub 2012 Jul 30. doi: 10.1161/CIR.0b013e318265ee8a. PMID: 22851541.
- Pulcine E, de Veber G. (2021). Neurologic complications of pediatric congenital heart disease. *Handb Clin Neurol*. 177: 1–13. doi: 10.1016/B978-0-12-819814-8.00010-X.
- Rogers SC, Malik L, Fogel J, Hamilton B, Huisenga D, Lewis–Wolf C et al. (2023, Oct). Optimising motor development in the hospitalised infant with CHD: factors contributing to early motor challenges and recommendations for assessment and intervention. *Cardiol Young*. 33(10): 1800–1812. doi: 10.1017/S1047951123003165.
- Shunko EE, Pyasetska NM, Rudenko NM. (2017). Peculiarities of the development and disorders of postnatal hemodynamics in newborn children. Critical congenital heart defects: clinical manifestations, early diagnosis and modern tactics of medical care. A study guide for doctors. Artemenko E.O. and others; under the editorship N.M. Pyasetska et al. *Nat. med. Acad. postgraduate education named after P.L. Shupyk, Dep. of neonatology, Dep. child cardiology and cardiac surgery*. – Kyiv: Ruta: 73–76. [Шунько ЄЄ, Пясецька НМ, Руденко НМ. (2017). Особливості становлення та порушення постнатальної гемодинаміки у новонароджених дітей. Критичні вроджені вади серця: клінічні прояви, рання діагностика та сучасна тактика медичної допомоги. Навчальний посібник для лікарів. Артеменко Є.О. та ін.; за ред. Пясецької Н.М. та ін. Нац. мед. акад. післядиплом. освіти ім. П.Л. Шупика, каф. неонатології, каф. дит. кардіології та кардіохірургії. Київ: Рута: 73–76].
- Sprong MCA, Huijgen BCH, de Vries LS, Talacua H, van Loon K, Eijssermans RMJC et al. (2022, Sep 16). Early Determinants of Adverse Motor Outcomes in Preschool Children with a Critical Congenital Heart Defect. *J Clin Med*. 11(18): 5464. doi: 10.3390/jcm11185464. PMID: 36143111; PMCID: PMC9503069.
- Tripathi T, Harrison TM, Simsic JM, Cabral TI, Heathcock JC. (2022, Mar). Screening and Evaluation of Neurodevelopmental Impairments in Infants Under 6 Months of Age with Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*. 43(3): 489–496. Epub 2022 Feb 21. doi: 10.1007/s00246-021-02745-4. PMID: 35190880.
- Truba YP, Tkachenko LM, Sekelyk RI, Dzyuriy VI, Lazoryshinets VV. (2021). Assessment of psychomotor development of children in the remote period after reconstruction of the aortic arch with antegrade cerebral perfusion. *Clinical surgery*. 88: 1–2. [Труба ЯП, Ткаченко ЛМ, Секелик РІ, Дзюрий ВІ, Лазорішинець ВВ. (2021). Оцінка психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді після реконструкції дуги аорти з антеградною церебральною перфузією. Клінічна хірургія. 88: 1–2]. doi: 10.26779/2522-1396.2021.1-2.33.
- Ubeda Tikkanen A, Vova J, Holman L, Chrisman M, Clarkson K, Santiago R et al. (2023, May 31). Core components of a rehabilitation program in pediatric cardiac disease. *Front Pediatr*. 11: 1104794. doi: 10.3389/fped.2023.1104794. PMID: 37334215; PMCID: PMC10275574.
- Uzark K, Smith C, Donohue J, Yu S, Romano JC. (2017, Aug). Infant Motor Skills After a Cardiac Operation: The Need for Developmental Monitoring and Care. *Ann Thorac Surg*. 104(2): 681–686. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.12.032.
- Vassar R, Peyvandi S, Gano D et al. (2023). Critical congenital heart disease beyond HLHS and TGA: neonatal brain injury and early neurodevelopment. *Pediatr Res*. 94: 691–698. <https://doi.org/10.1038/s41390-023-02490-9>.

Відомості про авторів:

Мартинюк Володимир Юрійович — к.мед.н., доц. каф. педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації НУОЗ імені П.Л. Шупика; директор ДЗ «Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи МОЗ України», лауреат Державної премії України в галузі науки і техніки; Засл. лікар України. Адреса: м. Київ, вул. Богатирська, 30; тел.: +38 (044) 201-35-14. <https://orcid.org/0000-0003-3414-4363>.

Федушка Галина Михайлівна — аспірант каф. педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації НУОЗ імені П.Л. Шупика, заочна форма навчання; лікар-невролог дитячий відділення дитячої неврології НДСЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1; тел.: +38 (044) 239-87-13. <https://orcid.org/0000-0003-1194-6160>.

Стогова Олена Василівна — лікар ультразвукової діагностики, лікар дитячий кардіолог, ст.н.с. відділу координації наукових досліджень, провіджень та захисту прав інтелектуальної власності, підготовки та підвищення кваліфікації кадрів ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. Чорновола, 28/1; тел.: +38 (044) 238-78-07. <https://orcid.org/0000-0002-6865-6714>.

Стаття надійшла до редакції 12.03.2024 р., прийнята до друку 14.05.2024 р.