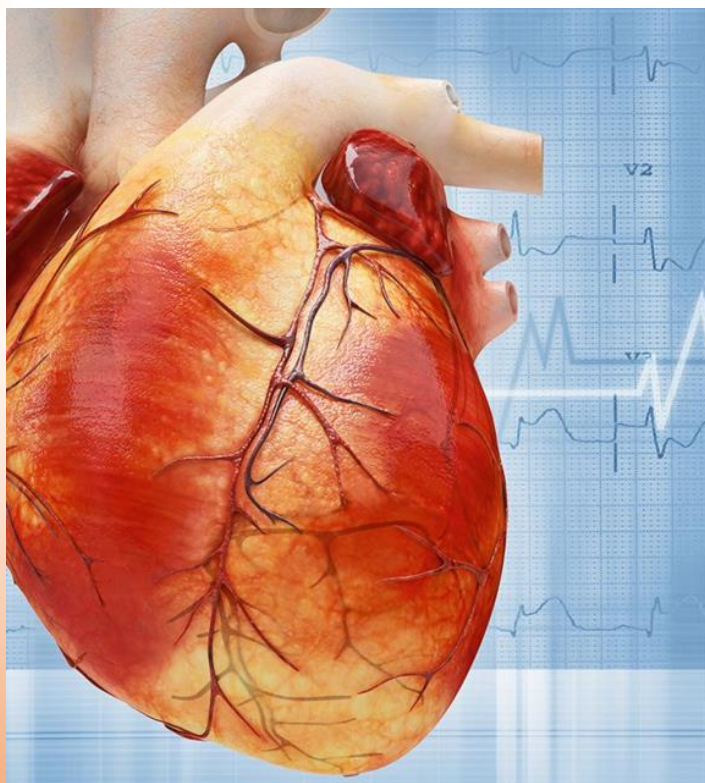


**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**

**ДЕРЖАВНА УСТАНОВА  
«УКРАЇНСЬКИ ДЕРЖАВНИЙ НАУКОВО-ДОСЛІДНИЙ  
ІНСТИТУТ МЕДИКО-СОЦІАЛЬНИХ ПРОБЛЕМ  
ІНВАЛІДНОСТІ МОЗ УКРАЇНИ»**

**СТАНДАРТИ МЕДИКО-СОЦІАЛЬНОЇ ЕКСПЕРТИЗИ  
ПРИ ПРИРОДЖЕНИХ КЛАПАННИХ ВАДАХ СЕРЦЯ**



МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ  
ДЕРЖАВНА УСТАНОВА  
«УКРАЇНСЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ НАУКОВО-ДОСЛІДНИЙ ІНСТИТУТ  
МЕДИКО-СОЦІАЛЬНИХ ПРОБЛЕМ ІНВАЛІДНОСТІ  
МОЗ УКРАЇНИ»

СТАНДАРТИ МЕДИКО-СОЦІАЛЬНОЇ ЕКСПЕРТИЗИ  
ПРИ ПРИРОДЖЕНИХ КЛАПАННИХ ВАДАХ СЕРЦЯ

Науково-методичні рекомендації  
для лікарів медико-експертних установ  
та лікувально-профілактичних закладів

Дніпро  
2018

УДК 616-036.86:616.12

ББК 54.101

С 77

Науково-методичний посібник розглянуто та рекомендовано до видання Вченою радою ДУ «Український державний НДІ медико-соціальних проблем інвалідності МОЗ України», протокол № 5 від 11.09.2018 р.

Автори-укладачі: проф. А. В. Іпатов; к.м.н. О. М. Лисунець;  
к.м.н. І. Я. Ханюкова; к.м.н. Ю. В. Ткаченко; к.м.н. І. М. Зубко.

Рецензенти:

О. О. Ханюков, доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри Внутрішньої медицини № 3 Державного закладу «Дніпропетровська медична академія МОЗ України»;

В. М. Березовський, к. мед. наук, доцент, завідувач кафедри медико-соціальної експертизи і реабілітації факультету післядипломної освіти Державного закладу «Дніпропетровська медична академія МОЗ України».

С 77 Стандарти медико-соціальної експертизи при природжених клапанних вадах серця: [науково-методичні рекомендації для лікарів медико-експертних установ та лікувально-профілактичних закладів]/ А. В. Іпатов, О. М. Лисунець, І. Я. Ханюкова, Ю. В. Ткаченко, І. М. Зубко. – Дніпро: ТОВ «Роял Принт», 2018. – 44 с.

Методичний посібник розроблений за результатами НДР «Розробити сучасні стандарти медико-соціальної експертизи, систему реабілітації хворих та інвалідів внаслідок вроджених вад розвитку клапанного апарату серця та пролапсу мітрального клапану», містить принципи діагностики, критерії тяжкості й прогнозу, обмеження життєдіяльності та підходи до медико-соціальної експертизи при природжених клапанних вадах серця.

Розрахований на лікарів медико-експертних установ, лікувально-профілактичних закладів, студентів медичних вишів.

УДК 616-036.86:616.12

ББК 54.101

© Іпатов А. В., Лисунець О. М.,  
Ханюкова І. Я., Ткаченко Ю. В.,  
Зубко І. М., 2018.

## ЗМІСТ

Перелік умовних скорочень.....	4
Передмова.....	5
1. Види природжених вад розвитку клапанного апарату серця.....	6
2. Реабілітаційно-експертна діагностика при природжених клапанних вадах серця.....	7
2.1. Клініко-функціональна діагностика при природжених клапанних вадах серця у дорослих.....	7
2.2. Клініко-функціональна діагностика при певних природжених клапанних вадах серця у дорослих.....	12
2.2.1. Аортальна регургітація.....	12
2.2.2. Аортальний стеноз.....	13
2.2.3. Мітральна регургітація.....	17
2.2.4. Мітральний стеноз.....	18
2.2.5. Обструкція вихідного тракту правого шлуночка.....	20
2.2.6. Ураження тристулкового клапана.....	22
2.2.7. Аномалія Ебштейна.....	23
2.3. Ведення хворих після трансплантації клапана.....	26
2.4. Оцінка стійких порушень функцій системи кровообігу.....	27
3. Психологічна діагностика.....	31
4. Соціальна діагностика.....	32
5. Професійна діагностика.....	33
6. Критерії встановлення груп інвалідності хворим із природженими вадами розвитку клапанного апарату серця.....	34
Використана література.....	39

## ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

АК	Аортальний клапан
АР	Аортальна регургітація
АС	Аортальний стеноз
АТ	Артеріальний тиск
ДМШП	Дефект міжшлуночкової перегородки
ЕКГ	Електрокардіографія
ЕХОКГ	Ехокардіографія
ІХС	Ішемічна хвороба серця
КСО	Кінцевосистолічний об'єм
КСР	Кінцевосистолічний розмір
ЛА	Легенева артерія
ЛП	Ліве передсердя
ЛШ	Лівий шлуночок
МК	Мітральний клапан
МР	Мітральна регургітація
МС	Мітральний стеноз
МСЕ	Медико-соціальна експертиза
МСЕК	Медико-соціальна експертна комісія
ОВТПШ	Обструкція вихідного тракту правого шлуночка
ПВС	Природжена вада серця
ПМК	Перкутанна мітральна комісуротомія
ПП	Праве передсердя
ППТ	Площа поверхні тіла
ПШ	Правий шлуночок
СН	Серцева недостатність
ТК	Тристулковий клапан
ФВ	Фракція викиду
ФК	Функціональний клас
ФП	Фібриляція передсердь
НУНА	New York Heart Association

## ПЕРЕДМОВА

Бази даних США та Європи свідчать про зміну етіології клапанних вад серця. Якщо близько 50 років тому основною причиною клапанної патології був ревматизм, то нині велику частину становлять особи з вадами дегенеративної етіології та природженою поразкою того або іншого клапана.

Досягнення в галузі дитячої кардіології зумовили збільшення кількості дорослих хворих із природженими вадами серця (ПВС), котрі потребують спостереження. Спостерігається також тенденція щодо збільшення первинної інвалідності при природжених клапанних вадах серця. Ці дані мають важливе значення для виявлення інтересу до дорослих з ПВС як нової вузької спеціалізації в кардіології, практиці медико-соціальної експертизи (МСЕ), реабілітації.

Автори методичного посібника сформулювали актуальні методичні питання медико-соціальної експертизи при природжених клапанних вадах серця. Використання цих відомостей дасть змогу підвищити якість і ефективність медичного, експертного та реабілітаційного обслуговування дорослих із природженими вадами серця.

**1. ВИДИ ПРИРОДЖЕНИХ ВАД РОЗВИТКУ  
КЛАПАННОГО АПАРАТУ СЕРЦЯ**

Назва пороку	Скорочена назва пороку
<b>Природжені аномалії легеневого та тристулкового клапанів</b>	
Атрезія клапана легеневої артерії	Атрезія клапана ЛА
Природжений стеноз клапана легеневої артерії	Природжений стеноз клапана ЛА
Природжена недостатність клапана легеневої артерії	Природжена недостатність клапана ЛА
Відсутність (агенезія) клапана ЛА	Відсутність (агенезія) клапана ЛА
Атрезія тристулкового клапана	Атрезія ТК
Природжений стеноз тристулкового клапана	Природжений стеноз ТК
Аномалія Ебштейна	Аномалія Ебштейна
Природжена недостатність тристулкового клапана	Природжена недостатність ТК
<b>Природжені аномалії аортального та мітрального клапанів</b>	
Вузьке фіброзне кільце	Вузьке фіброзне кільце
Природжений стеноз аортального клапана	Природжений стеноз АК
Природжена недостатність аортального клапана	Природжена недостатність АК
Атрезія мітрального клапана	Атрезія МК
Назва пороку	Скорочена назва пороку
Природжений стеноз мітрального клапана	Природжений стеноз МК
Природжена недостатність мітрального клапана	Природжена недостатність МК
<b>Неревматичні ураження мітрального клапана</b>	
Пролапс мітрального клапана	Пролапс МК
<b>Інші природжені аномалії (вади розвитку) серця</b>	
Підаортальна мембрана	Підаортальна мембрана
<b>Природжені аномалії (вади розвитку) крупних артерій</b>	
Надклапанний стеноз аорти	Стеноз Ао
Підаортальний стеноз	Підаортальний стеноз
Двостулковий клапан аорти	Двостулковий клапан аорти
Подвійна дуга аорти	Подвійна дуга аорти
Атрезія легеневої артерії	Атрезія легеневої артерії
Природжений стеноз легеневої артерії	Природжений стеноз ЛА
Природжений стеноз легеневої артерії – ізольований	Природжений стеноз ЛА – ізольований
Ідіопатичне розширення легеневої артерії	Ідіопатичне розширення ЛА

## **2. РЕАБІЛІТАЦІЙНО-ЕКСПЕРТНА ДІАГНОСТИКА ПРИ ПРИРОДЖЕНИХ КЛАПАННИХ ВАДАХ СЕРЦЯ**

Реабілітаційно-експертна діагностика являє собою сукупність діагностичних процедур, прийомів і методів вивчення клініко-функціонального, біопсихосоціального статусу і соціально-середовищних умов життєдіяльності з метою отримання об'єктивних даних, необхідних для виконання завдань медико-соціальної експертизи – прийняття експертного рішення про наявність і ступінь обмеження життєдіяльності, про категорію інвалідності, терміни інвалідності, а також потреби в заходах та засобах реабілітації.

За даної патології лікар-експерт повинен володіти довідковою загальною інформацією про методи діагностики і критерії тяжкості природженої вади серця, показання щодо хірургічного втручання, методи хірургічного лікування, можливі наслідки й ускладнення оперативного втручання і методи їх діагностики за певних вад серця.

### **2.1. КЛІНІКО-ФУНКЦІОНАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ПРИ ПРИРОДЖЕНИХ КЛАПАННИХ ВАДАХ СЕРЦЯ У ДОРΟΣЛИХ**

Результати клініко-функціональної діагностики є підставою для винесення висновку про види і ступінь стійких розладів функцій організму, а також, з урахуванням даних психологічної, соціальної, професійної діагностики, для винесення висновку про види і ступінь обмежень життєдіяльності.

#### ***МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ Й ОЦІНКА ТЯЖКОСТІ КЛАПАННОЇ ВАДИ У ДОРΟΣЛИХ***

**1. Ехокардіографія (ЕХОКГ)** – ключовий метод як для підтвердження діагнозу природженої клапанної вади серця, так і для оцінки тяжкості та прогнозу.

Оцінка тяжкості стенотичної клапанної вади серця має складатися з вимірювання площі отвору клапана і характеристики потоку крові. Аортальний стеноз (АС) із площею отвору клапана  $< 1,0 \text{ см}^2/\text{м}^2$  або  $< 0,6 \text{ см}^2/\text{м}^2$  площі поверхні тіла (ПШТ) розглядається як тяжкий. Тяжкий АС вважається сумнівним за нормального серцевого викиду та градієнту тиску на аортальному клапані (АК)  $< 50 \text{ мм рт.ст.}$

У разі мітрального стенозу (МС) методом вибору є планіметрія. МС зазвичай не має клінічних проявів при площі отвору клапана  $> 1,5 \text{ см}^2$ .

Загальноприйнятого підходу щодо оцінки ступеня трикуспідального стенозу й досі не існує. Середній градієнт тиску  $\geq 5 \text{ мм рт.ст.}$  розглядається як клінічно значущий трикуспідальний стеноз.

У разі мітральної регургітації (МР) та МС трансторакальна ехокардіографія забезпечує адекватну оцінку морфології клапана, що важливо



для відбору пацієнтів для хірургічного лікування та проведення перкутанної мітральної комісуротомії (ПМК).

Ехокардіографічне дослідження повинне містити у собі стандартне дослідження усіх клапанів, висхідної аорти, визначення індексів функціональних та морфологічних параметрів лівого шлуночка (ЛШ).

2. **Черезстравохідну ехокардіографію** слід проводити за недостатньої якості трансторакальної ехокардіографії для виключення тромбоутворення в передсердях, за виявлення дисфункції протезованих клапанів чи виникнення підозри на ендокардит.

3. **Тест із фізичним навантаженням** доцільний для виявлення клінічних ознак захворювання у безсимптомних пацієнтів, його проведення рекомендується хворим із безсимптомним АС.

4. **Добутамінова стрес-ехокардіографія** доцільна при АС зі зниженою систолічною функцією ЛШ для диференційної діагностики у рідкісних випадках псевдотяжкого АС від справжнього тяжкого АС. Крім того, цей метод дає змогу виявити резерв скоротливості (збільшення ударного об'єму > 20 %).

Використання стрес-тестів для виявлення ішемічної хвороби серця (ІХС) у пацієнтів із тяжкою клапанною хворобою серця недоцільне, оскільки їхня діагностична цінність у цьому разі низька.

5. У спеціалізованих центрах **мультиспіральну комп'ютерну томографію можна** використовувати для виключення ІХС у пацієнтів із низьким ризиком розвитку атеросклерозу.

6. **Магнітно-резонансна томографія** не показана в разі ПІВС у рутинній клінічній практиці. Вона може бути використана як альтернативний метод діагностики в разі неможливості проведення ехокардіографії.

7. **Коронарентрикулографія** широко використовується для виявлення супутньої ІХС, якщо планується оперативне втручання. Дослідження не слід проводити при гострій аневризмі аорти, великих вегетаціях на АК чи оклюзивному тромбозі протезованих клапанів, що призводить до нестабільної гемодинаміки.

8. **Катетеризація серця** проводиться, коли результати неінвазивних методів дослідження не відповідають або суперечать клінічному стану пацієнта.

9. Оцінка **порушення ритму та провідності** (ЕКГ, добуве моніторування ЕКГ, варіабельність серцевого ритму) для діагностики зловкісних та потенційно зловкісних аритмій.

10. **Рентгенографія органів грудної клітки** для визначення топографії, конфігурації та розмірів серця, стану судин. З метою підвищення інформативності використовується дослідження в трьох проєкціях і додаткове контрастування стравоходу (для більш чіткого виявлення збільшення лівого передсердя, що має велике значення для діагностики мітральних вад серця).

11. **Пульсоксиметрія** для визначення насичення крові киснем.

12. Визначення рівня **натрійуретичного пептиду типу В (BNP)** може мати цінність для стратифікації ризику в разі АС або МР.

13. **Консультація кардіохірурга** за наявності підтвердженого ПВС, для вирішення питання про проведення оперативної корекції або подальшого диспансерного нагляду.

14. **Консультація аритмолога** за наявності злякисних та потенційно злякисних аритмій.

15. **Консультація психолога** для визначення наявності розладів у психічній сфері: невротичні розлади, депресії, іпохондрії, тривожно-фобічні розлади, виявлення проблем у фізичній і соціальній адаптації.

16. **Консультація ортопеда-травматолога** для оцінки стану опорно-рухового апарату, наявності природженої патології, проявів дисплазії сполучної тканини.

17. **Оцінка коморбідних захворювань** проводиться за допомогою клініко-функціональних методів дослідження.

У таблицях 1, 2, 3 представлені ехокардіографічні критерії тяжкості клапанної патології (незалежно від етіології).

Таблиця 1

**Ехокардіографічні критерії важкого клапанного стенозу:  
інтегративний підхід**

Показник	Аортальний стеноз	Мітральний стеноз	Трикуспідальний стеноз
Площа отвору, см <sup>2</sup>	< 1,0	< 1,0	–
Індекс площі отвору, см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> ППТ	< 0,6	–	–
Середній градієнт, мм рт. ст.	> 40*	> 10**	≥ 5
Максимальна швидкість кровотоку, м/с	> 4,0*	–	–
Відношення швидкості	< 0,25	–	–

*Примітка:*

\* У хворих із нормальним серцевим викидом/трансклапанним потоком.

\*\* Має користь у хворих із синусовим ритмом, інтерпретуються залежно від частоти серцевих скорочень.

Кількісна оцінка тяжкості регургітації не повинна ґрунтуватися на одному єдиному показнику, а потребує інтегративного підходу (табл. 2, 3).

**Критерії визначення вираженої клапанної регургітації:  
інтегративний підхід**

Ознаки	Аортальна регургітація	Мітральна регургітація	Трикуспідальна регургітація
1	2	3	4
Специфічні ознаки тяжкої регургітації	<ul style="list-style-type: none"> <li>– центральний потік регургітації <math>\geq 65\%</math> ширини виносного тракту ЛПШ*</li> <li>– розмір vena contracta <math>&gt; 0,6</math> см*</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– розмір vena contracta <math>\geq 0,7</math> см з великим центральним потоком МР (площею <math>&gt; 40\%</math> ЛП) або пристінковим потоком будь-якого розміру в ЛП*</li> <li>– значна конвергенція потоку***</li> <li>– систолічний реверсивний потік у легених венах</li> <li>– виражена рухливість МК, або розрив папілярного м'яза</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– розмір vena contracta <math>\geq 0,7</math> см</li> <li>– значна конвергенція потоку***</li> <li>– систолічний реверсивний потік у печінкових венах</li> </ul>
Додаткові ознаки	<ul style="list-style-type: none"> <li>– час напівспаду тиску <math>&lt; 200</math> мс</li> <li>– голодіастолічний реверсивний аортальний потік у низхідну аорту</li> <li>– помірне чи значне збільшення ЛПШ**</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– щільний кутовий потік МР за постійнохвильової доплерографії</li> <li>– превалювання піка Е мітрального потоку (<math>E &gt; 1,2</math> м/с)****</li> <li>– збільшення розміру ЛП і ЛПШ***** (зокрема за нормальної функції ЛПШ)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– щільний кутовий потік ТР за постійнохвильової доплерографії</li> <li>– розширення нижньої порожнистої вени з діаметром на вдиху <math>&lt; 50\%</math></li> <li>– виражений потік Е, особливо <math>&gt; 1</math> м/с</li> <li>– дилатація ПШ і ПП</li> </ul>

Закінчення табл. 2

1	2	3	4
Кількісні параметри			
Об'єм регургітації, мл за скорочення	$\geq 60$	$\geq 60$	–
Фракція регургітації, %	$\geq 50$	$\geq 50$	–
Ефективна площа отвору регургітації, см <sup>2</sup>	$\geq 0,30$	$\geq 0,40$	–

*Примітка:*

\* У разі ліміту Найквіста 50 – 60 см/с.

\*\* У разі відсутності дилатації ЛШ іншої етіології.

\*\*\* Значну конвергенцію потоку визначають при радіусі конвергенції потоку  $\geq 0,9$  см для центральних потоків у разі показника ліміту Найквіста 40 см/с, зрізи для ексцентричних потоків більші й повинні розглядатися під правильним кутом.

\*\*\*\* Зазвичай у осіб віком > 50 років або в разі порушення релаксації за відсутності МС або інших причин підвищеного тиску в ЛП.

\*\*\*\*\* За відсутності дилатації ЛШ і ЛП іншої етіології чи гострої МР.

Таблиця 3

### Ехокардіографічні критерії тяжкої клапанної регургітації: інтегративний підхід

Показники	Аортальна регургітація	Мітральна регургітація		Трикуспідальна регургітація
		первинна	вторинна	
Ефективна площа отвору регургітації, мм <sup>2</sup>	$\geq 30$	$\geq 40$	$\geq 20$	$\geq 40$
Об'єм регургітації, мл за скорочення	$\geq 60$	$\geq 60$	$\geq 30$	$\geq 45$
Збільшення порожнин серця/судин	ЛШ	ЛШ, ЛП	–	ПШ, ПП, нижньої порожнистої вени

## 2.2. КЛІНІКО-ФУНКЦІОНАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ПРИ ПЕВНИХ ПРИРОДЖЕНИХ КЛАПАННИХ ВАДАХ СЕРЦЯ У ДОРΟΣЛИХ

### 2.2.1. АОРТАЛЬНА РЕГУРГІТАЦІЯ

#### *Загальна інформація*

Аортальна регургітація (АР) може виникати внаслідок різних причин. Найчастіше аортальна недостатність (органічна) виникає через природжену патологію стулок (*двостулковий аортальний клапан*), іншу патологію сполучної тканини.

#### *Показання для оперативного втручання.*

Мета операції в разі АР – недопущення систолічної дисфункції ЛШ та/або ускладнень з боку аорти.

Вибір хірургічного втручання залежить від досвіду команди експертів, наявності аневризми кореня аорти, характеристики стулок, очікуваної тривалості життя та антикоагулянтного статусу.

У випадку тяжкої аортальної регургітації показаннями для оперативного втручання є:

- наявність симптомів (задишка, II, III, IVФК New York Heart Association (NYHA) або стенокардія);
- фракція викиду лівого шлуночка у стані спокою  $\leq 50\%$  без симптомів;
- наявність показань для аортокоронарного шунтування, операції на висхідній аорті або іншому клапані;
- значна дилатація лівого шлуночка при ФВ ЛШ у стані спокою  $> 50\%$  без симптомів:
  - кінцево-діастолічний розмір  $> 70$  мм;
  - кінцево-систолічний розмір  $> 50$  мм (або  $> 25$  мм/м<sup>2</sup>) (зміни при повторних обстеженнях повинні братися до уваги).

У разі аортальної регургітації будь-якого ступеня тяжкості показаннями для оперативного втручання є:

- патологія кореня аорти з максимальним діаметром аорти  $\geq 50$  мм у пацієнтів із двостулковим АК.

Ступінь тяжкості АР визначають на основі даних клінічного та ЕХОКГ досліджень. У «безсимптомних» пацієнтів перед операцією гемодинамічні параметри слід виміряти кілька разів та ретельно.

#### *Повторні обстеження*

Усі хворі з тяжкою АР і збереженою скоротною функцією ЛШ потребують повторного обстеження через 6 міс. після первинного обстеження. Пацієнти зі стабільними параметрами мають обстежуватися 1 раз на рік. Хворим із дилатацією аорти, особливо пацієнтам із синдромом Марфана чи двостулковим АК, щорічно слід проводити ехокардіографічне обстеження.

#### *Прогноз*

Прогноз визначається вираженістю клапанного дефекту і станом серцевого м'яза. Хворі з помірно вираженим дефектом клапанного апарату тривалий час зберігають добре самопочуття і працездатність. Виражена аортальна недостатність (з різким зниженням тиску в діастолі) протікає менш

сприятливо, оскільки значне гемодинамічне переваження лівого шлуночка спричиняє зниження його скоротливої здатності та розвиток серцевої недостатності.

Порушення ритму при аортальній недостатності, як і при аортальному стенозі, спостерігаються нечасто і пізно, на стадії «мітралізації вади».

## **2.2.2. АОРТАЛЬНИЙ СТЕНОЗ**

Аортальний стеноз може бути на підклапанному, клапанному чи надклапанному рівнях ізольовано чи у комбінаціях. Найчастіше виникає на клапанному рівні (у 70 %).

У сучасній практиці медико-соціальної експертизи все частіше спостерігаються випадки розгляду хворих із природженою патологією аортального клапана, а саме – з двостулковим аортальним клапаном, що схильний до процесу кальцифікації.

Ревматичний АС зараз зустрічається рідко.

Серед усіх клапанних вад серця аортальний стеноз найчастіше призводить до серйозних гемодинамічних наслідків.

## **КЛАПАНИЙ АОРТАЛЬНИЙ СТЕНОЗ**

### ***1. Загальна інформація***

Найчастішою причиною виникнення клапанного аортального стенозу є двостулковий аортальний клапан, що зустрічається серед населення з частотою 1 – 2 %. Формування двостулкового аортального клапана пов'язане з мутацією у гені NOTCH 1. Зміни в аортальній стінці, обумовлені наявністю двостулкового аортального клапана, сприяють прогресуванню дилатації й формуванню аневризми аорти, розриву чи дисекції стінки.

Пацієнти часто залишаються асимптоматичними упродовж багатьох років життя. Прогресування стенозу залежить від початкової вираженості, ступеня кальцифікації, віку й атеросклеротичних чинників. У разі двостулкового аортального клапана хвороба прогресує швидше у пацієнтів з ексцентричною і передньо-задньою орієнтацією лінії кооптації стулок. Прогресування хвороби повільне і раптова смерть настає рідко в асимптоматичних пацієнтів, які добре переносять навантажувальні тести, навіть за вираженого стенозу. У разі виникнення симптомів (стенокардія, задишка, синкопальні стани) починається швидке наростання декомпенсації. У пацієнтів із двостулковим аортальним клапаном летальність склала 0,3 % на пацієнта за рік, частота дисекцій – 0,1 %, ендокардиту – 0,3 %. Дилатація синусів аортального клапана та/або висхідної аорти виникає у 45 % пацієнтів після 9 років спостереження.

### ***Показання для хірургічного лікування аортального стенозу:***

- пацієнтам із вираженим аортальним стенозом і будь-якими симптомами, пов'язаними з клапаном (стенокардія, задишка, синкопальні стани), слід проводити протезування клапана;
- асимптоматичним пацієнтам із вираженим аортальним стенозом оперативне лікування показано в разі появи симптомів під час навантажувальних тестів;

- незалежно від симптомів, хірургічне лікування слід проводити в разі появи систолічної дисфункції ЛШ при вираженому аортальному стенозі (ФВ < 50%), за відсутності інших причин дисфункції;
- незалежно від симптомів, хірургічне лікування слід проводити пацієнтам із вираженим аортальним стенозом, які йдуть на хірургічне лікування висхідної аорти, патології інших клапанів, або на операцію коронарного шунтування;
- незалежно від симптомів, хірургічне лікування слід брати до уваги при діаметрі висхідної аорти > 50 мм (27,5 мм/м<sup>2</sup>), навіть за відсутності інших показань для оперативного лікування;
- асимптоматичні пацієнти з вираженим аортальним стенозом підлягають оперативному лікуванню в разі зниження (АТ) нижче вихідного рівня під час навантажувальних тестів;
- оперативне лікування повинне бути рекомендоване асимптоматичним пацієнтам із вираженим аортальним стенозом, помірним або важким рівнем кальцифікації та частотою прогресування пікової швидкості > 0,3 м/с/рік;
- пацієнти з помірним аортальним стенозом, яким заплановане коронарне шунтування, пластика висхідної аорти або протезування іншого клапана, мають розглядатись як кандидати на додаткову заміну аортального клапана під час операції;
- у разі вираженого аортального стенозу з низьким градієнтом (< 40 мм рт. ст.) і дисфункцією ЛШ з резервом скоротливості рекомендовано оперативне лікування;
- виражений аортальний стеноз із низьким градієнтом (< 40 мм рт. ст.) і дисфункцією ЛШ без резерву скоротливості може бути рекомендований до оперативного лікування;
- асимптоматичні пацієнти з вираженим аортальним стенозом і надмірною гіпертрофією ЛШ (≥15 мм), крім випадків, пов'язаних з артеріальною гіпертензією, можуть бути розглянуті на предмет оперативного лікування.

## ***2. Стани, які можуть спостерігатися у пацієнтів після оперативної корекції пороку та їхня діагностика***

Наявність протеза аортального клапана, стан якого слід перевірити за допомогою ехокардіографії.

Наявність протеза аортального клапана обмежує життєдіяльність пацієнтів помірно, головним чином, до самостійного пересування, самообслуговування і трудової діяльності. Протезування аортального клапана занесено до переліку анатомічних дефектів. Третя група інвалідності встановлюється без терміну переогляду.

## НАДКЛАПАННИЙ АОРТАЛЬНИЙ СТЕНОЗ

### *1. Загальна інформація*

Питома вага надклапанного аортального стенозу в структурі всіх форм обструкцій вихідного тракту лівого шлуночка не перевищує 7%. Основою цього захворювання є мутація гена еластину 7q11.23 хромосоми. Втрата функції цього гена призводить до обструктивної артеріопатії різного ступеня тяжкості, що проявляється стенозом на рівні синотубулярного з'єднання. Надклапанний стеноз може бути представлений локальною фіброзною діафрагмою дещо дистальніше від місць відходження коронарних артерій, дифузним стенозом висхідної аорти або, найчастіше, деформацією у вигляді пісочного годинника з локальним звуженням просвіту аорти в ділянці синотубулярного з'єднання. Ці зміни часто є складником синдрому Вільямса-Бойрена та можуть поєднуватись із гіпоплазією всієї аорти, стенозами гирл коронарних артерій, великих гілок аорти, звуженнями стовбура та гілок легеневої артерії.

#### ***Показання для втручання при надклапанному аортальному стенозі:***

- операція показана пацієнтам із симптомами стенозу, середнім градієнтом за даними доплерехокардіографії  $> 50$  мм рт. ст.;
- пацієнти з середнім доплерівським градієнтом  $< 50$  мм рт. ст. мають бути розглянуті для оперативного лікування за наявності:
  - симптомів, пов'язаних з обструкцією (задишка при навантаженні, стенокардія, синкопальні стани);
  - систолічної дисфункції ЛШ (яку не можна пояснити іншими причинами);
  - різкої гіпертрофії ЛШ, пов'язаної з обструкцією (якщо причиною не є гіпертензія);
  - потреби проведення операції з приводу ІХС;
- асимптоматичні пацієнти з середнім доплерівським градієнтом  $\geq 50$  мм рт. ст., без систолічної дисфункції та гіпертрофії ЛШ, позитивними результатами навантажувальних тестів і низьким хірургічним ризиком можуть бути розглянуті для оперативного втручання.

#### ***2. Стани, які можуть спостерігатися у пацієнтів після оперативної корекції пороку та їхня діагностика***

У прооперованих пацієнтів можуть виникати пізні рестенози, розвиток аневризми та прогресування ураження коронарних артерій.

Для оцінки виникнення рестенозів і виявлення ураження коронарних артерій слід обов'язково проводити ехокардіографію. Для виявлення розвитку аневризми потрібно проводити таким пацієнтам магнітно-резонансну томографію або комп'ютерну томографію. Обмеження життєдіяльності помірні або значні.



## СУБАОРТАЛЬНИЙ СТЕНОЗ

### *1. Загальна інформація*

Субаортальний стеноз зустрічається ізольовано або в комбінації з іншими вадами (дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), атріовентрикулярна комунікація або синдромом Шона) та після радикальної корекції цих вад. Розповсюдженість субаортального стенозу серед пацієнтів із ПКС складає 6,5%. Субаортальний стеноз морфологічно є фіброзним тяжем, розташованим у вихідному тракті лівого шлуночка, проксимально від аортального клапана, або фіброзно-м'язовим звуженням (слід диференціювати з гіпертрофічною кардіоміопатією).

### *Хірургічне й ендоваскулярне лікування*

Хірургічне лікування містить у собі резекцію фіброзного кільця і фрагмент м'язової тканини уздовж лівої септальної ступки. Фіброзно-м'язовий або тунельний тип субаортального стенозу вимагає розширеної резекції або процедури Конно. Результати операції позитивні, але іноді трапляються рестенози. У пацієнтів, які підходять для хірургічної корекції і мають низький хірургічний ризик, операція має проводитись раніше, ніж при клапанному аортальному стенозі, тому що немає потреби у штучному клапані. У разі помірної або вираженої аортальної недостатності аортальний клапан слід замінити під час оперативного втручання.

### *Показання для оперативного лікування при субаортальному стенозі:*

- пацієнти з симптомами, які з'являються під час фізичного навантаження або після, з градієнтом  $> 50$  мм рт. ст. і/або вираженою аортальною недостатністю підлягають хірургічному лікуванню.

*Асимптоматичні пацієнти розглядаються для хірургічного лікування при:*

- ФВ ЛШ  $< 50$  % (градієнт може бути нижчий 50 мм рт. ст. унаслідок невеликої швидкості кровотоку);
- вираженій аортальній недостатності і КСО ЛШ  $> 50$  мм (чи 25 мм/м<sup>2</sup>) і/або ФВ  $> 50$  %;
- середньому градієнті за Допплером  $> 50$  мм рт. ст. з наявністю вираженої гіпертрофії міокарда ЛШ;
- середньому градієнті за Допплером  $> 50$  мм рт. ст. і патологічній реакції АТ на навантажувальні тести.

*Асимптоматичні пацієнти можуть бути розглянуті для хірургічного лікування при:*

- середньому градієнті за Допплером  $> 50$  мм рт. ст., з нормальною функцією ЛШ, хорошими результатами навантажувальних тестів і низьким хірургічним ризиком;

- задокументованому збільшенні аортальної недостатності, яка досягає рівня вираженості більше від помірного (для запобігання подальшого прогресування).

## **2. Стани, які можуть спостерігатися у пацієнтів після оперативної корекції пороку та їх діагностика**

Пізнні рестенози (часта патологія, особливо при ізольованих формах стенозу і хірургічному лікуванні у дитинстві), збільшення аортальної недостатності, можливі аритмії, поява повного серцевого блоку або ятрогенних ДМШП.

Потрібно обов'язково проводити **ехокардіографію, холтеровське моніторування ЕКГ.**

### **2.2.3. МІТРАЛЬНА РЕГУРГІТАЦІЯ**

#### *Загальна інформація*

Серед уражень клапанів серця, які найчастіше зустрічаються, є мітральна регургітація, вона посідає друге місце після аортального стенозу.

Причиною недостатності мітрального клапана здебільшого є різні варіанти пролапсу мітрального клапана, що виникають унаслідок міксоматозної дегенерації або інших генетично детермінованих захворювань.

Первинна МР містить у собі всі захворювання, за яких первинною причиною є патологічні зміни апарату клапана.

#### *Показання для хірургічного втручання*

Прийняття рішення про протезування клапана чи реконструктивну операцію в основному залежить від анатомічних особливостей клапана, результатів хірургічної експертизи та стану хворого.

Хірургічне втручання показане хворим із наявністю симптомів, пов'язаних із хронічною МР і відсутністю протипоказань. При ФВ ЛШ  $<30\%$  довготривалий ефект від втручання може полегшити симптоми, однак досі залишаються нез'ясованими ефекти хірургічного лікування на виживаємість. Черезшкірна процедура «край до краю» може бути проведена у хворих із тяжкою первинною МР і наявністю симптомів за сприятливих результатів ехокардіографії в разі неможливості проведення оперативного втручання або при високому операційному ризику за оцінкою «команди експертів» і в разі очікуваної тривалості життя  $>1$  року.

Алгоритм ведення безсимптомних пацієнтів є контраверсійним. Показання для хірургічного лікування залежать від результатів стратифікації ризику, можливості довготривалого ефекту від реконструкції клапана і бажання проінформованого пацієнта.

*Показання для оперативного втручання при тяжкій хронічній МР органічного походження:*

- реконструктивна операція на МК є пріоритетною, якщо очікують довготривале втручання;

- «симптоматичні» пацієнти з ФВ ЛШ  $> 30\%$  та КСР  $< 55$  мм;
- «безсимптомні» пацієнти з дисфункцією ЛШ (КСР  $> 45$  мм (можливі більш низькі значення у пацієнтів з астенічною будовою тіла) і/або ФВ ЛШ  $\leq 60\%$ );
- «безсимптомні» пацієнти зі збереженою функцією ЛШ та фібриляцією передсердь (ФП) або легеневою гіпертензією (сistolічний тиск у легеневій артерії  $> 50$  мм рт.ст. у стані спокою);
- «безсимптомні» пацієнти зі збереженою систолічною функцією ЛШ, великою вірогідністю довготривалого ефекту від втручання, низьким операційним ризиком, спаяними стулками і КСР  $\geq 40$  мм;
- пацієнти з тяжкою дисфункцією ЛШ (ФВ ЛШ  $< 30\%$  та/або КСР  $> 55$  мм (можливі більш низькі значення у пацієнтів з астенічною будовою тіла), рефрактерні до медикаментозної терапії з високою вірогідністю стійкого ефекту клапанозберігаючої операції без тяжких супутніх захворювань);
- пацієнти з тяжкою дисфункцією ЛШ (ФВ ЛШ  $< 30\%$  та/або КСР  $> 55$  мм (можливі більш низькі значення у пацієнтів з астенічною будовою тіла), рефрактерні до медикаментозної терапії з низькою вірогідністю довготривалого ефекту від реконструктивної операції та без тяжких супутніх захворювань);
- у безсимптомних хворих зі збереженою систолічною функцією ЛШ, великою вірогідністю довготривалого ефекту від втручання, низьким операційним ризиком і наявністю:
  - дилатації ЛП (індекс об'єму  $\geq 60$  мл/м<sup>2</sup> площі поверхні тіла) і синусового ритму;
  - легеневої гіпертензії при навантаженні (сistolічний легеневий артеріальний тиск  $\geq 60$  мм рт. ст.).

При тяжкій МР збереження синусового ритму після кардіоверсії малоімовірно до тих пір, доки не буде проведено хірургічне лікування. У разі виникнення у таких хворих ФП слід контролювати частоту серцевих скорочень.

#### *Повторне обстеження*

Безсимптомні пацієнти із помірною МР та збереженою систолічною функцією ЛШ повинні проходити клінічне обстеження 1 раз на рік, ехокардіографічне обстеження – 1 раз на 2 роки.

Безсимптомні пацієнти з тяжкою МР та збереженою функцією ЛШ повинні проходити клінічне обстеження 1 раз на 6 міс. із щорічним ехокардіографічним дослідженням, періоди між обстеженнями можуть бути скорочені в разі першого повторного обстеження, у хворих із граничними показниками та при значних змінах, порівняно з попереднім візитом.

## **2.2.4. МІТРАЛЬНИЙ СТЕНОЗ**

Мітральний стеноз, звичайно, є результатом ревматизму, набутого в дитинстві або юності, але іноді буває і **природженим**. У дорослих хворих мітральний стеноз може виникати унаслідок дегенеративних змін

і кальцифікації кільця мітрального клапана. Рідкісною причиною мітрального стенозу і патології інших клапанів серця є радіаційне пошкодження у хворих на Ходжкинську лімфому або інші злоякісні новоутворення після променевої терапії органів грудної клітки.

#### *Показання для оперативного втручання*

Хірургічне втручання має проводитися за наявності симптомів захворювання. У разі сприятливої анатомічної будови МК більшості пацієнтів виконується перкутанна мітральна комісуротомія. У хворих із несприятливою анатомічною будовою МК показання для ПМК залишаються суперечливими і для прийняття рішення слід враховувати усі чинники прогнозування ПМК та хірургічний досвід лікувальної установи.

Показання для виконання ПМК при мітральному стенозі хворим із площею отвору < 1,5 см<sup>2</sup>:

- симптомні пацієнти зі сприятливим прогнозом ПМК;
- симптомні пацієнти з протипоказаннями або високим ризиком хірургічного втручання;
- як первинне лікування у симптомних пацієнтів із несприятливими анатомічними особливостями МК, але без клінічних чинників ризику;
- безсимптомні пацієнти із високим ризиком розвитку тромбоемболії або декомпенсації:
  - при емболіях в анамнезі;
  - за наявності щільного спонтанного ехоконтрастування в ЛП;
  - при персистентній або пароксизмальній формі ФП;
  - при систолічному тиску в легеневій артерії > 50 мм рт.ст. у стані спокою;
  - за потреби виконання серйозних некардіальних хірургічних операцій;
  - за планової вагітності.

Через низький, але вірогідний ризик природженого МС дійсно безсимптомні пацієнти, зазвичай, не є кандидатами для проведення ПМК, за винятком випадків високого ризику виникнення тромбоемболічних ускладнень, тяжких гемодинамічних порушень, легеневої гіпертензії, планування вагітності. ПМК у таких осіб мають виконувати досвідчені спеціалісти за наявності сприятливих обставин.

У безсимптомних хворих із МС оперативне втручання рідко є доцільним, його слід застосовувати в разі високого ризику ускладнень та за наявності протипоказань до ПМК.

Протипоказаннями для черезшкірної мітральної комісуротомії є:

- площа мітрального отвору більш як 1,5 см<sup>2</sup>;
- тромб лівого передсердя;
- помірна або тяжка мітральна регургітація;
- виражена або двокомісурна кальцифікація;
- відсутність спаяності комісур;

- тяжке супутнє ураження аортального клапана або тяжкий комбінований стеноз та недостатність тристулкового клапана;
- супутня ішемічна хвороба серця, яка потребує проведення аортокоронарного шунтування.

Кардіоверсія не показана перед хірургічним втручанням у пацієнтів із тяжким МС, оскільки зазвичай не відновлюють синусовий ритм на тривалий час. Якщо ФП виникла нещодавно і ЛПП незначно збільшено, кардіоверсію проводять зразу ж після успішного хірургічного втручання.

#### *Періодичність повторних досліджень*

Безсимптомні пацієнти з клінічно значущим МС, які не підлягають хірургічному втручання, повинні спостерігатися щорічно з проведенням клінічного та ехокардіографічного досліджень та з більш тривалими інтервалами за меншого ступеня МС.

Алгоритм ведення хворих після вдалого виконання мітральної комісуротомії такий, як і у безсимптомних пацієнтів. У разі невдалої ПМК і збереження симптомів рекомендовано раннє хірургічне втручання за відсутності протипоказань.

#### *Окремі популяції хворих*

У разі невдалої ПМК і збереження симптомів необхідне хірургічне втручання, якщо немає конкретних протипоказань.

У разі появи симптомів рестенозу після проведення хірургічної комісуротомії ПМК може бути рекомендована за сприятливих обставин і відсутності протипоказань та у випадку, якщо основним механізмом рестенозу є зрощення комісур. Також повторна ПМК може бути запропонована хворим зі схожими характеристиками в разі успішної ПМК кілька років тому.

У хворих із МС, поєднаним із помірно вираженою патологією АК, ПМК можна застосовувати з метою відстрочення оперативного лікування патології обох клапанів.

## **2.2.5. ОБСТРУКЦІЯ ВИХІДНОГО ТРАКТУ ПРАВОГО ШЛУНОЧКА**

### *1. Загальна інформація*

Обструкція вихідного тракту правого шлуночка (ОВТПШ) може спостерігатися на підінфундибулярному, інфундибулярному, клапанному та надклапанному рівнях.

Підінфундибулярний стеноз, або 2-камерний правий шлуночок, часто поєднується з ДМШП. Причиною є звуження між виступаючими та гіпертрофованими м'язовими тяжами і трабекулами, що розділяють правий шлуночок на дві камери: гіпертрофовану притічно-верхівкову з високим тиском та інфундибулярну з низьким тиском – негіпертрофовану та необструктивну.

Інфундибулярний стеноз, звичайно, зустрічається в поєднанні з іншими вадами, такими як ДМШП, ТФ, та є вторинним по відношенню до стенозу клапана легеневої артерії (реактивна гіпертрофія міокарда).

На інфундибулярному та підінфундибулярному рівнях обструкція, як правило, є динамічною, тобто отвір звужується під час систоли.

Клапанний стеноз легеневої артерії часто є ізольованим ушкодженням, що зустрічається в 7–12 % усіх ПВС, і складає 80–90 % усіх ОВТПШ. Частота спадкового клапанного стенозу становить 1,7–3,6 %. Унаслідок природженої аномалії внутрішньої стінки та незалежно від гемодинаміки може спостерігатися дилатація стовбура та лівої гілки ЛА. Права гілка ЛА, зазвичай, ушкоджується менше. Здебільшого спостерігається типовий куполоподібний легеневий клапан із вузькою центральною частиною відкриття за збереженої рухливості основи клапана. Дисплазія клапана ЛА з погано рухомими та міксоматозно потовщеними стулками зустрічається рідше (15–20 %; навіть рідше, в неоперованих дорослих) та часто є компонентом синдрому Noonan. При цьому спостерігається деформація ЛА у формі пісочного годинника з «пляшкоподібними» синусами та стенозом на рівні комісур клапанів. У дорослих пацієнтів із часом стенозований клапан піддається процесу кальцифікації.

Причиною надклапанного стенозу ЛА є звуження головного стовбура ЛА, біфуркації ЛА або гілок ЛА. Цей вид стенозу зустрічається рідко в ізольованому вигляді, та, в основному, є компонентом тетради Фалло, синдрому природженої краснухи чи синдромів Williams-Beuren, Noonan, Keutel, Alagille. Стенози можуть локалізуватись на рівні головних гілок або більш дистально; можуть бути дискретними або дифузними (гіпоплазія); можуть бути поодинокими або множинними. Крім того, стеноз може бути вторинним, після операції звуження ЛА або накладання системно-легеневого анастомозу. Стеноз > 50% діаметра вважається значущим, з високим градієнтом та гіпертензією в проксимальній частині ЛА.

### ***Хірургічне та ендоваскулярне лікування***

Ендоваскулярне втручання рекомендується пацієнтам із клапанним стенозом ЛА, якщо клапан не є диспластичним (балонна вальвулотомія) і з периферичними стенозами ЛА (стентування).

Оперативне втручання рекомендується пацієнтам з інфундибулярним стенозом ЛА та гіпоплазією кільця ЛА з дисплазією клапана легеневої артерії, а також пацієнтам із супутньою патологією, котрі потребують хірургічної корекції (наприклад, виражена недостатність легеневого чи трикуспідального клапанів). Операція необхідна пацієнтам із периферичними стенозами ЛА, які технічно неприйнятні для ендоваскулярного втручання. Хірургічний доступ до підінфундибулярного стенозу з ДМШП здійснюється через праве передсердя, що запобігає ушкодженню вихідного тракту та легеневого клапана.

Обидва втручання – хірургічне та ендоваскулярне – повинні виконуватися тільки в центрах, що спеціалізуються на лікуванні ПВС.

У пацієнтів з підклапанним, клапанним та надклапанним стенозами ЛА може спостерігатися виражена дилатація легеневого стовбура. Розрив цих аневризм в умовах низького тиску та високої пружності ЛА буває дуже рідко, тому оперативне втручання, зазвичай, непотрібне.

***Показання для оперативного втручання при обструкції вихідного тракту правого шлуночка:***

- ОВТПШ на будь-якому рівні, хірургічне лікування потрібне незалежно від симптомів, якщо піковий градієнт  $> 64$  мм рт. ст. (пікова швидкість  $> 4$  м/с), за умови, що функція ПШ нормальна і заміна клапана не потрібна;
- при клапанній обструкції ЛА балонна вальвулотомія повинна бути методом вибору;
- втручання у пацієнтів із градієнтом  $< 64$  мм рт. ст. слід розглядати за наявності:
  - симптомів, пов'язаних зі стенозом ЛА;
  - зниження функції ПШ;
  - двокамерного ПШ (який, зазвичай, прогресує);
  - значущої аритмії;
  - право-лівого шунтування через дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП) або ДМШП;
- у безсимптомних хворих, в яких балонна вальвулотомія неефективна, хірургічна заміна клапана є методом вибору, якщо систолічний тиск ПШ  $> 80$  мм рт. ст. (швидкість регургітації ТК  $> 4,3$  м/с);
- периферичний стеноз ЛА, незалежно від симптомів, рекомендується до хірургічного лікування, якщо звуження  $> 50$  % діаметра, систолічний тиск у ПШ  $> 50$  мм рт. ст., а також є зміни в легенях.

***2. Стани, які можуть спостерігатися у пацієнтів після оперативної корекції пороку та їх діагностика***

Залишкові клапанні стенози та стеноз ЛА.

Слід проводити ехокардіографічне дослідження з метою визначення ступеня залишкового клапанного стенозу та стенозу ЛА. Від ступеня стенозу ЛА залежить й обмеження життєдіяльності. Пацієнти з легким (залишковим) стенозом ЛА, як правило, не мають обмежень життєдіяльності. Пацієнти з помірним стенозом ЛА мають обмеження життєдіяльності щодо самообслуговування, самостійного пересування та трудової діяльності І ступеня. Пацієнти з важким стенозом ЛА мають обмеження життєдіяльності: щодо самообслуговування, самостійного пересування та трудової діяльності II ступеня.

**2.2.6. УРАЖЕННЯ ТРИСТУЛКОВОГО КЛАПАНА**

Виявлення патології тристулкового клапана потребує детального обстеження, оскільки найчастіше відбувається його лівостороннє ураження. Тристулковий стеноз виникає через структурні ушкодження стулок тристулкового клапана, які обмежують їх рухливість. Тристулковий стеноз майже завжди має ревматичне походження і, зазвичай, виникає у пацієнтів, які вже мають мітральний стеноз або іншу набуту клапанну ваду, але також може

виникати і внаслідок природжених аномалій, пухлин правого передсердя або в разі карциноїдного синдрому.

Найважливішу інформацію можна отримати при ехокардіографії. Часто зустрічається гіпердіагностика стенозу ТК, що потребує більш ретельного дослідження.

У разі технічної можливості більш доцільне проведення консервативної операції, ніж заміна клапана, для здійснення якої потрібні біопротези.

Хірургічне втручання слід проводити на досить ранніх стадіях захворювання з метою уникнення розвитку незворотної дисфункції правого шлуночка.

#### *Показання для оперативного втручання:*

- тяжкий трикуспідальний стеноз із наявністю симптомів;
- тяжкий трикуспідальний стеноз, якщо планують проводити оперативне втручання на клапанах лівих відділів серця;
- тяжка первинна або вторинна трикуспідальна регургітація, якщо планують проводити оперативне втручання на клапанах лівих відділів серця;
- тяжкий трикуспідальний стеноз із наявністю симптомів із тяжкою первинною ізольованою трикуспідальною регургітацією без тяжкої дисфункції ЛШ;
- помірно виражена первинна трикуспідальна регургітація у пацієнтів, яким планують проводити оперативне втручання на клапанах лівих відділів серця;
- помірна вторинна трикуспідальна регургітація з дилатацією кільця (> 40 мм, або > 21 мм/м<sup>2</sup>) у пацієнтів, які підлягають хірургічному лікуванню клапанів лівих відділів серця;
- помірна первинна трикуспідальна регургітація у пацієнтів, які підлягають хірургічному лікуванню клапанів лівих відділів серця;
- після оперативного втручання на клапанах лівих відділів серця при тяжкій трикуспідальній регургітації з наявністю симптомів або в разі прогресування правощуночкової дилатації/дисфункції за відсутності дисфункції клапанів лівих відділів серця, дисфункції ЛШ або патології легневих судин.

## **2.2.7. АНОМАЛІЯ ЕБШТЕЙНА**

### ***1. Загальна інформація***

Аномалія Ебштейна зустрічається досить рідко і характеризується патологічно сформованим та зміщеним до верхівки тристулковим клапаном. Отвір тристулкового клапана зміщений від клапанного кільця в бік верхівки або вихідного тракту правого шлуночка. Передня стулка, зазвичай, розміщена правильно на рівні кільця, але вона збільшена і має форму вітрила, в той час як септальна і задня стулки зміщені в напрямку верхівки правого шлуночка та часто зрощені з ендокардом.



Зміщення тристулкового клапана до верхівки означає, що праве серце складається з правого передсердя, атріалізованої частини правого шлуночка і залишкового функціонально правого шлуночка. Недостатність тристулкового клапана є типовим проявом даної вади.

Найчастіше аномалія Ебштейна поєднується з вадами, що містять шунт на рівні передсердя (вторинний дефект міжпередсердної перегородки або відкрите овальне вікно), а також додаткові провідні шляхи (синдром Вольфа-Паркінсона-Вайта). Крім того, зустрічаються дефект міжшлуночкової перегородки, стеноз легеневої артерії, атрезія легеневої артерії, тетрада Фалло, коарктація аорти та вади мітрального клапана. Ебштейноподібний тристулковий клапан зустрічається в 30 % випадків природженої коригованої транспозиції магістральних артерій.

Ризик виникнення аномалії Ебштейна вищий у дітей, матері яких у період вагітності приймали препарати літію чи бензодіазепінів.

Морфологічні й гемодинамічні прояви вади різноманітні. Гемодинамічні зміни залежать від важкості дисфункції тристулкового клапана, ступеня атріалізації правого шлуночка, скоротливої здатності залишків функціонуючого правого шлуночка, скоротливості лівого шлуночка, а також від типу і важкості супутніх вад і аритмій.

Патофізіологічний механізм вади полягає в систолічній регургітації крові із залишкового правого шлуночка через тристулковий клапан в атріалізовану частину правого шлуночка та праве передсердя, що призводить до дилатації правого передсердя. На рівні міжпередсердного сполучення виникає шунтування зліва направо, яке може ставати право-лівим під час фізичних навантажень. Аномалія Ебштейна може бути причиною хронічного синдрому низького серцевого викиду.

### *Хірургічне й ендovasкулярне лікування*

Хірургічна корекція технічно складна і повинна проводитися хірургом, котрий має досвід лікування даної патології. Пластика тристулкового клапана має переваги над його заміною (з закриттям супутнього дефекта міжпередсердної перегородки). Пластика тристулкового клапана зі створенням клапана-моностулки може бути проведена за достатньої мобільності передньої стулки і розміру функціонуючого правого шлуночка, більшого ніж 1/3 частини його загального об'єму. Додатковий двонаправлений кавапупльмональний анастомоз може знадобитися, якщо правий шлуночок має занадто малий розмір або наявні ознаки розвитку правошлуночкової недостатності. У пацієнтів із невдалою корекцією або за важкої недостатності обох шлуночків пересадка серця може бути єдиним можливим виходом.

Висока післяопераційна летальність (>25 %), що спостерігалася раніше, знизилась до 6% у спеціалізованих центрах. Десятирічна виживаємість пацієнтів, прооперованих досвідченими хірургами, складає більш ніж 90% (ФК I або ФК II). Найчастіше причиною смерті у віддаленому періоді є аритмія. У великих групах пацієнтів виживання без повторних хірургічних втручань склало 86, 74, 62 і 46 % через 5, 10, 15, і 20 років відповідно.

## ***Показання для хірургічного та ендovasкулярного лікування при аномалії Ебштейна.***

### ***Показання для хірургічного лікування***

- Симптоматичні пацієнти з більш ніж помірною тристулковою регургітацією (NYHA клас >II або аритмії) або зниженням толерантності до фізичного навантаження, діагностованої при серцево-легеневих тестах з навантаженням.
- За наявності показань до пластики тристулкового клапана, закриття дефекта міжпередсердної перегородки чи відкритого овального вікна має бути проведено одночасно з пластикою клапана.
- Хірургічну корекцію слід розглядати незалежно від симптомів у пацієнтів із прогресуючою дилатацією або зниженням скоротливої функції правого шлуночка та/або прогресуючою кардіомегалією на рентгенівському знімку.

### ***Показання для ендovasкулярного втручання***

- Пацієнти із значущими аритміями повинні пройти процедуру електрофізіологічного тестування, по можливості, з подальшою абляцією, або отримати хірургічне лікування аритмії під час відкритої операції на серці.
- У підтверджених випадках системної емболії, причиною яких була парадоксальна емболія, рекомендовано ендovasкулярне закриття дефекта міжпередсердної перегородки або відкритого овального вікна.
- Якщо ціаноз є головною проблемою (сатурація в спокої <90 %), ізольоване закриття дефекта міжпередсердної перегородки або овального вікна окклюдером може рекомендуватись за умови ретельної оцінки ризику.

## ***2. Стани, які можуть спостерігатися у пацієнтів після оперативної корекції пороку та їх діагностика***

Типовими післяопераційними ускладненнями є залишкова регургітація на тристулковому клапані, право- чи лівошлуночкова недостатність, залишковий дефект передсердної перегородки, аритмії та блокади серця. Повторне втручання може знадобитися в разі збільшення регургітації на тристулковому клапані або недостатності штучного.

Пацієнтам слід обов'язково проводити ехокардіографію для виявлення залишкової регургітації на тристулковому клапані, залишковий дефект передсердної перегородки. Холтеровське монітування дасть змогу виявити аритмії та блокади серця.

Пацієнти без залишкових аномалій зазвичай можуть вести нормальне активне життя без обмежень. У пацієнтів із більше ніж невеликою недостатністю тристулкового клапана, шлуночковою дисфункцією, залишковими шунтами, аритміями спостерігаються обмеження життєдіяльності

(здатності до самостійного пересування, самообслуговування та трудової діяльності) I-II ступенів у залежності від ступеня недостатності тристулкового клапана, виду аритмії та блокад серця.

### **2.3. ВЕДЕННЯ ХВОРИХ ПІСЛЯ ТРАНСПЛАНТАЦІЇ КЛАПАНА**

#### *Основні обтяження та моделі спостереження*

Повне базове обстеження треба проводити упродовж 6 – 12 тиж. після хірургічного втручання або наприкінці післяопераційного періоду. Воно повинно поєднувати клінічне обстеження, рентгенографію грудної клітки, ЕКГ, трансторакальну ехокардіографію, дослідження крові.

Клінічне обстеження слід виконувати щороку або в разі появи кардіальної симптоматики якнайшвидше. Трансторакальну ехокардіографію слід застосовувати у випадку появи нових симптомів після трансплантації клапана або при очікуванні ускладнень. У осіб із біологічними протезами через 5 років після операції ехокардіографічне обстеження рекомендовано щороку. Транспротезні градієнти під час спостереження найкраще порівнювати із базовими показниками у того самого пацієнта, аніж із теоретичними показниками відповідного протеза.

Трансезофагеальну ехокардіографію слід застосовувати за низької якості трансторакальної ехокардіографії та в разі підозри на дисфункцію протезованих клапанів або ендокардит. Флюороскопія може надати додаткову інформацію в разі підозри на клапанний тромбоз або паннус.

#### *Ведення хворих із дисфункцією клапанних біопротезів*

Повторне оперативне втручання рекомендують симптомним пацієнтам зі значною дисфункцією протезів – значне зростання транспротезного градієнта або виражена регургітація та безсимптомним пацієнтам за будь-якої значущої дисфункції протезів у випадку низького ризику ускладнень під час оперативного втручання.

Профілактична заміна біопротезів, що були встановлені понад 10 років тому і не мають структурних порушень, може проводитися під час операції на іншому клапані або вінцевих артеріях.

#### *Серцева недостатність*

Серцева недостатність після оперативного втручання на клапанах може бути обумовлена ускладненнями, пов'язаними із протезами, структурними порушеннями, дисфункцією ЛШ (зокрема після корекції регургітації) або прогресуванням захворювання іншого клапана. Також треба враховувати неклапанні причини, такі як ІХС, артеріальна гіпертензія, персистентні порушення ритму.

## 2.4. ОЦІНКА СТІЙКИХ ПОРУШЕНЬ ФУНКЦІЙ СИСТЕМИ КРОВООБІГУ

Оцінка ступеня вираженості стійких порушень функцій системи кровообігу, обумовлених ПІВС, ґрунтується на:

- оцінці вираженості клініко-функціональних проявів клапанної патології та ступеня серцевої недостатності (СН) за класифікацією Н. Д. Стражеско і В. Х. Василенка; функціонального класу згідно з класифікацією NYHA;
- типу проведеної хірургічної корекції пороку;
- наявності післяопераційних ускладнень;
- порушень серцевого ритму і провідності;
- синкопальних станів;
- змін клапанного апарата серця і судин;
- легеневої гіпертензії.

**Порушення функції кровообігу** оцінюють з урахуванням трьох стадій СН за класифікацією Н. Д. Стражеско і В. Х. Василенка з доповненнями.

**I стадія** – початкова, прихована. Характеризується відсутністю у спокої суб'єктивних і об'єктивних ознак порушення кровообігу. Задишка, тахікардія, швидка стомлюваність виникають тільки при значному фізичному навантаженні.

СН I стадії, ФК I, II ст. – ці стани викликають, як правило, незначні порушення функції кровообігу.

**II стадія** – виражена тривала недостатність кровообігу, порушення гемодинаміки (застій у малому і великому колах кровообігу тощо), наявність ознак недостатності кровообігу у спокої. Виділяють два періоди СН II стадії:

**IIА стадія** – початок стадії, порушення гемодинаміки виражені помірно; характеризується недостатністю однієї половини серця: правої або лівої; застій у малому колі – в разі недостатності лівого серця, і у великому – в разі недостатності правого серця (збільшення печінки, набряки нижніх кінцівок, які можуть зникати).

*Виникають обмеження життєдіяльності, що помірно виражені, а саме:*

- здатність до самостійного пересування – I ступеня;
- здатність до самообслуговування – I ступеня;
- здатність до трудової діяльності – I ступеня.

**IIБ стадія** – кінець тривалої стадії: значні порушення гемодинаміки, спостерігається недостатність обох половин серця, застій у малому і великому колах кровообігу, печінка значно збільшена, спостерігається біль під час її пальпації, виражені набряки.

*Виникають обмеження життєдіяльності вираженого ступеня:*

- здатність до самостійного пересування – II ступеня;
- здатність до самообслуговування – II ступеня;
- здатність до трудової діяльності – II ступеня.

Пацієнтам з ПА – ПБ стадіями порушення кровообігу групу інвалідності встановлюють на один – два роки зі щорічною перевіркою виконання та оцінкою ефективності заходів індивідуальної програми реабілітації інваліда і, в разі необхідності, внесення корекції до неї.

**III стадія** – кінцева, дистрофічна недостатність кровообігу, з постійними розладами гемодинаміки і глибокими незворотніми морфологічними і дистрофічними змінами у серці і в усіх органах. На цій стадії досягти компенсації неможливо.

*Виникають обмеження життєдіяльності значно вираженого ступеня:*

- здатність до самостійного пересування – III ступеня;
- здатність до самообслуговування – III ступеня;
- здатність до трудової діяльності – III ступеня.

Таким хворим встановлюється група інвалідності без зазначення терміну повторного огляду відповідно до 22 пункту Положення про порядок, умови та критерії встановлення інвалідності, затвердженого постановою Кабінету Міністрів України від 03.09.2009 р. (настали стійкі незворотні морфологічні зміни міокарда та розлади функції кровообігу, що є несприятливим прогнозом відновлення працездатності).

**Функціональний клас за НУНА** (ступінь компенсації гемодинамічних порушень)

I ФК – захворювання серця без обмеження активності хворого. Звичайна фізична активність не супроводжується симптомами недостатності кровообігу. Висока толерантність до фізичних навантажень (125 Вт та більше), число метаболічних одиниць – 7,0 і більше, енерговитрати – більше 614,1 Вт (8,8 ккал/хв.).

*Обмежень життєдіяльності немає.*

II ФК – помірне обмеження фізичної активності. Виникають перші ознаки недостатності кровообігу при звичайному фізичному навантаженні. Зниження потужності порога навантаження до 100 – 75 Вт, число метаболічних одиниць – 4,8 – 6,9, рівень енерговитрат під час навантаження – 495,6 – 614,1 Вт (7,1 – 8,8 ккал/хв.).

*Зазвичай, обмежень життєдіяльності не виникає. Проте, якщо хворі мають професії, які потребують значного фізичного навантаження, за неможливості працевлаштування на підприємстві на легку працю, можливе встановлення III групи інвалідності терміном на 1 рік – на раціональне працевлаштування.*

III ФК – значне обмеження фізичної активності. Виражене зниження насосної функції серця, симптоми серцевої недостатності. У стані спокою скарги відсутні, але навіть під час незначних фізичних навантажень виникають задишка, втома, серцебиття. Низька толерантність до фізичного навантаження (потужність не більше 50 Вт), число метаболічних одиниць – 2,2 – 4,7, енерговитрати – 383,9 – 488,6 Вт (5,5 – 7,0 ккал/хв.).

*Зазвичай, виникають обмеження життєдіяльності помірно виражені (здатність до самостійного пересування, самообслуговування та трудової діяльності).*

IV ФК – захворювання серця, які не дають можливості хворому виконувати будь-яке фізичне навантаження. Виражені ознаки недостатності кровообігу, функціональні проби неможливо виконати.

*Виразжене обмеження життєдіяльності (здатність до самостійного пересування, самообслуговування та трудової діяльності).*

Крім того, слід урахувати під час проведення медико-соціальної експертизи хворим із ПБС після оперативного втручання наявність як ранніх (що виникли в перші 3 місяці після операції), так і пізніх післяопераційних ускладнень. Ускладнення раннього післяопераційного періоду – гостра серцева недостатність, гостре порушення мозкового кровообігу, інфаркт міокарда, ранній септичний ендокардит, сепсис, тромбоемболія легеневої артерії, мозкових судин – часто має негативний, найближчий прогноз для життя. З пізніх ускладнень операції прогностично найбільш значущими є тромбоемболії, пізній септичний ендокардит, паравальвулярні фістули, дисфункція клапана, рестеноз.

Емболії центральних та коронарних артерій є однією з основних причин смерті та погіршення стану хворих зі штучним клапаном серця. Їхня частота – 7 % під час проведення антикоагулянтної терапії, близько 26 % – без такої. Зі збільшенням терміну після операції та зношенням протеза кількість ускладнень зростає. До ускладнень призводять атріомегалія, ФП, неадекватна антикоагулянтна терапія або її відміна, септичний ендокардит та ін.

Хворих, які перенесли операцію протезування, пропонується розглядати як пацієнтів з аномальним клапаном серця. Їм визначається III група інвалідності без строку переогляду, що закріплено відповідними нормативними документами, регламентуючими проведення медико-соціальної експертизи в Україні.

У багатьох випадках хворим після операції на один рік визначається друга група інвалідності з рекомендаціями щодо подальшого працевлаштування. Водночас, клініко-експертний досвід ведення пацієнтів, які перенесли операцію із заміни клапана серця на штучний, засвідчив, що більшість пацієнтів вважають результати кардіохірургічного лікування позитивними.

Адекватна хірургічна корекція передбачає нормалізацію гемодинамічних процесів, однак судити про результати лікування слід не раніше, ніж через 4-6 місяців. Велике значення щодо темпів регресії гемодинамічних розладів має стан до моменту операції.

Менш сприятливий прогноз у хворих із клапанними вадами, які прооперовані вже на ділятованому серці, за наявності органічних змін у малому та великому колах кровообігу внаслідок тривало існуючих або неусувних порушень гемодинаміки.

**Порушення ритму і провідності** значно погіршує клінічний і реабілітаційний прогнози. Обмеження життєдіяльності можуть виникати в разі порушень ритму середнього і важкого ступеня важкості, особливо ті, які виникли після оперативних втручань.

До *незначних порушень ритму і провідності* належать порушення, що провокуються значною фізичною або нервово-психічною напругою; порушення функції серцево-судинної системи відсутні або ледь виражені. Ритм відновлюється без лікувальних заходів, у разі використання немедикаментозних прийомів, або після одно-, двократного прийому пероральних препаратів; на час нападу пацієнт обмежує (зменшує або припиняє) своє фізичне чи нервово-психічне навантаження; до лікувальних установ для отримання медичної допомоги, як правило, звертається при першому нападі, а надалі самостійно застосовує рекомендовані лікарем методи лікування.

*Помірні порушення серцевого ритму* провокують помірні порушення серцево-судинної системи. Ритм відновлюється за систематичного (за схемою) використання медикаментозних пероральних і парентеральних препаратів; під час порушень ритму пацієнт вимушений дотримуватися постільного режиму; систематично звертатися до медперсоналу для отримання екстреної медичної допомоги в домашніх умовах або в стаціонарах загально-терапевтичного профілю.

*Важкі порушення серцевого ритму* провокують виражені порушення функції серцево-судинної системи. Провокуються незначною фізичною або нервово-психічною напругою; виражені порушення скоротливої функції серця, коронарного кровообігу і церебральної гемодинаміки. Ритм відновлюється за систематичного (за схемою) використання медикаментозних пероральних і парентеральних антиаритмічних препаратів, застосування додаткової симптоматичної терапії. Під час нападу і після його завершення пацієнт вимушений (на термін відновлення клініко-функціональних показників гемодинаміки) дотримуватися постільного режиму. Систематичне звернення до медперсоналу для отримання екстреної медичної допомоги в домашніх умовах і в умовах стаціонару кардіологічного профілю.

Крім того, група інвалідності повинна встановлюватися в разі втрати або зниження кваліфікації і/чи неможливості виконувати роботу за тією спеціальністю, яку хворий мав перед операцією. Слід урахувати, що частині пацієнтів перед операцією протезування клапанів довго визначалася інвалідність, іноді з дитинства, і вони не мають професійної підготовки. Причини стійкого обмеження життєдіяльності у хворих після кардіохірургічних операцій можуть бути не пов'язані з низькою переносимістю фізичного навантаження, а, наприклад, бути результатом когнітивних розладів і зниження мнестичних функцій унаслідок тривалих операцій із застосуванням штучного кровообігу. Також нерідко таким хворим неохоче надається робота адміністрацією установ, в які вони намагаються влаштуватися. Тому для більшості пацієнтів, які перенесли протезування клапана, пенсія по інвалідності є мірою соціальної захищеності.

*Критерії та орієнтовані терміни тимчасової втрати працездатності.*

Тимчасова втрата працездатності встановлюється пацієнту з важкою клапанною патологією на період інструментального обстеження, перед-операційної підготовки, хірургічного втручання і подальшої медикаментозної,

фізичної та психологічної форм реабілітації в умовах реабілітаційного центру або санаторію. Тривалість її залежить від важкості стану до операції, об'єму оперативного втручання та його адекватності, ускладнень, темпів зворотного розвитку симптомів. Тому слід орієнтуватися не на середні терміни тимчасової непрацездатності, а на об'єктивну оцінку прогностичних факторів і критерії відновлення працездатності.

За сприятливого прогнозу, невеликого об'єму операції, що була виконана до розвитку тяжких органічних змін у серці та легенях, позитивній динаміці з боку гемодинамічних порушень і відсутності тяжких ускладнень – доцільно лікування з тимчасовою непрацездатністю проводити в межах до 4 місяців, до повного або часткового відновлення працездатності з направленням на медико-соціальну експертну комісію (МСЕК) під час лікування, що не завершено, або для раціонального працевлаштування (за наявності протипоказаних чинників у характері та умовах праці в основній професії пацієнта).

У хворих із сумнівним прогнозом після ефективної операції й у разі незадовільних результатів лікування тривалість тимчасової непрацездатності не повинна перевищувати 4 місяців із подальшим направленням на МСЕК.

Показниками відновлення працездатності після операції є нормалізація гематологічних і біохімічних показників; клінічні ознаки покращання стану; позитивна динаміка і стабілізація показників гемодинаміки (легенева гіпертензія не більш ніж I ступеня, недостатність кровообігу не вища, ніж ІА стадії), які підтверджені даними електрокардіографії, ЕХОКГ, рентгенографії; закінчене лікування ускладнень без тяжких наслідків; I чи II функціональний клас за NYHA; психологічна реадаптація з позитивним відношенням до праці.

Однак слід проводити експертну оцінку ПБС, ураховуючи не лише морфологічні зміни стулок клапанного апарату і ступінь регургітації, але й супутні ускладнення і стани, які можуть впливати на клінічний перебіг цього захворювання і прогноз, таких як порушення фізичного, психомоторного розвитку, хромосомних порушень, захворювань органів дихання, анемії, гіпотрофії, деформації грудної клітки і хребта тощо.

### **3. ПСИХОЛОГІЧНА ДІАГНОСТИКА**

Широко визнано, що хворі з ПБС мають високий ризик для розвитку порушень нервової системи. Порушення виконавчих функцій є одним з найвідоміших психомоторних особливостей, пов'язаних із ПБС. Цей дефіцит може мати поширені виснажливі наслідки в поведінці і психосоціальному розвитку. Однак отримані фактичні дані засвідчили обнадійливі результати в корекції складних нейрокогнітивних навичок, що піддаються вдосконаленню (J. Calderon, David C. Bellinger, 2015) за їхньої сучасної корекції. Тому психологічна діагностика є важливим складником реабілітаційно - експертної діагностики у даної категорії пацієнтів.

Завданням психологічної діагностики є обстеження за допомогою психодіагностичних методів з метою виявлення порушень психічних функцій



і адаптаційних здібностей, уточнення експертно-реабілітаційного діагнозу і формування індивідуальної програми реабілітації.

Завданнями психологічної діагностики є:

1) оцінка актуального стану психічних процесів (уваги, пам'яті, розумових процесів, емоційної сфери) з подальшим введенням його в клініко-експертний діагноз і планування заходів у соціально-психологічному складнику ППР;

2) аналіз особистості для уточнення особливостей і рівня реагування на ситуацію «хвороба», «інвалідність»; відомості про особливості особистісного реагування є підставою для рекомендації проведення корекційної роботи, а також заходів соціально-психологічного складника індивідуальної програми реабілітації;

3) профорієнтаційна діагностика, яка вмістить аналіз мотиваційної сфери і його професійних планів, адекватності самооцінки й оцінки своїх здібностей та можливостей рівню домагань; дані можуть використовуватися під час формування розділу «Отримання професійної освіти».

За нашими даними, у хворих із ПВС, котрі перенесли кардіохірургічну корекцію порока, найпоширенішими були порушення з боку процесів мислення та довгострокової пам'яті.

У хворих без кардіохірургічного втручання найбільш вираженими та розповсюдженими були невротичні стани з переважанням істеричного типу з вегетативним компонентом.

Скринінг-діагностику когнітивних процесів можна проводити за методиками: «Виняток зайвого», «Прості аналогії», «Запам'ятовування 10 слів за А. Р. Лурією», «Таблиці Шульте».

#### **4. СОЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА**

*Соціальна діагностика* об'єднує сукупність методів отримання та аналізу даних, що характеризують соціальний статус, соціально-середовищні і соціально-побутові умови життя з метою визначення наявності та ступеня вираженості обмежень життєдіяльності, оцінки можливостей і умов його соціалізації, соціальної адаптації та інтеграції в суспільство. Проводиться фахівцем із соціальної роботи установи МСЕ.

Оцінка соціального статусу проводиться на підставі поданих у МСЕ документів, опитування, також використовуються методи соціального обстеження, тестування тощо.

*Соціально-середовищна діагностика* передбачає встановлення й аналіз здібностей до самостійної суспільної і родинно-побутової діяльності з урахуванням особистих особливостей і базових соціальних характеристик. Для повноти й об'єктивності проведення даного складника соціальної діагностики доцільно залучення психолога установи МСЕ, а також інших фахівців.

*Соціально-побутова діагностика* передбачає з'ясування й аналіз проблеми в найближчому оточенні (в побуті): оцінку соціально-побутових умов, оцінку здатності самостійно пересуватися по будинку, задовольняти

основні фізіологічні потреби, здійснювати особисту гігієну, виконувати повсякденну побутову діяльність

Отримані в результаті соціально-середовищної і соціально-побутової діагностики дані в комплексі з клінічними і психологічними даними є основою для комплексної оцінки виду і ступеня обмежень життєдіяльності, визначення потреби в заходах соціального захисту, включаючи реабілітацію.

## 5. ПРОФЕСІЙНА ДІАГНОСТИКА

*Професійна діагностика* – сукупність методів вивчення й аналізу професійно-трудового статусу, характеру, умов і вимог професійної діяльності особи, яка оглядається, з метою отримання об'єктивних та достовірних даних, необхідних для прийняття експертного рішення.

Показаннями для проведення професійно-трудової діагностики під час огляду у МСЕ є:

- необхідність оцінки здатності до трудової діяльності;
- оцінки раціональності працевлаштування у разі виконання роботи за трудовим договором до або на момент огляду в закладах МСЕ;
- оцінки відповідності вибору професії (спеціальності) для навчання в разі здобуття освіти в установі професійної освіти на момент огляду в закладах МСЕ;
- з метою визначення показаних для професійного навчання професій (спеціальностей);
- з метою визначення протипоказаних і доступних умов і видів праці для забезпечення раціонального працевлаштування;
- з метою досягнення професійно-виробничої адаптації та закріплення інваліда на робочому місці тощо.

*Професійно-трудова діагностика* під час огляду в закладах МСЕ містить:

- 1) визначення професійно-трудового й освітнього статусів;
- 2) фізіолого-гігієнічну характеристику умов робочого середовища, важкості та напруженості трудового процесу;
- 3) оцінку вимог професійної діяльності до психофізіологічних функцій, потрібних для успішного виконання роботи в основній професії або в майбутній професії.

Отримані дані про професійно-трудовий статус фіксуються в пунктах Акта огляду медико-соціальною експертною комісією.

Під час повторного огляду уточнюються нова професія, спеціальність і кваліфікація, умови й обсяг трудової діяльності, оцінюється раціональність і рівноцінність працевлаштування, причини незайнятості.

Вимоги до професійної діяльності можуть оформлюватися у вигляді переліку професійно важливих функцій і якостей, необхідних для успішного виконання роботи, і додаватись до Акта огляду медико-соціальною експертною комісією.

*Психофізіологічна діагностика* об'єднує сукупність методів дослідження й оцінки стану професійно значущих функцій та якостей особи, яка оглядається, що визначають її здатність (придатність) до роботи в конкретному виді професійної діяльності. Через хворобу ці функції та якості можуть бути порушені або втрачені повністю.

Завданням психофізіологічної діагностики є дослідження й оцінка стану професійно значущих функцій та якостей, необхідних для виконання роботи в основній професії або професіях, рекомендованих для навчання особі, яка оглядається.

Професійно значущі функції та якості можуть бути збережені, порушені, втрачені в зв'язку з наявним захворюванням. Їхній стан оцінюється на підставі результатів клініко-функціонального обстеження особи, яка оглядається, і додаткових спеціальних досліджень (психологічних тестів, інструментального дослідження, функціональних і навантажувальних проб тощо), які в сукупності можна об'єднати терміном «методи психофізіологічної діагностики».

Дослідження професійно значущих психофізіологічних функцій у необхідних випадках можуть бути виконані психологом, фахівцем з професійної орієнтації тощо.

Методи дослідження психофізіологічних функцій викладені у відповідних посібниках, навчальних посібниках і у виданнях, присвячених питанням професійної орієнтації та професійного відбору.

## **6. КРИТЕРІЙ ВСТАНОВЛЕННЯ ГРУП ІНВАЛІДНОСТІ ХВОРИМ ІЗ ПРИРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ РОЗВИТКУ КЛАПАННОГО АПАРАТУ СЕРЦЯ**

Кількісна оцінка ступеня вираженості стійких порушень функцій системи кровообігу організму людини, обумовлених природженими клапанними аномаліями системи кровообігу, ґрунтується на оцінці вираженості клініко-функціональних проявів: характеру пороку, типу проведеної хірургічної корекції природжених вад серця і великих судин за класифікацією Friedli В.; ступеня хронічної серцевої недостатності за класифікацією Н.Д. Стражеско і В.Х. Василенка; функціонального класу серцевої недостатності за класифікацією NYHA; наявності порушень серцевого ритму і провідності, синкопальних станів; змін клапанного апарату серця і судин.

Ураховуються також й інші чинники патологічного процесу: наявність легеневої гіпертензії; наявність післяопераційних ускладнень (серцевої, дихальної недостатності, пошкоджень провідної системи серця, гемоперикард, пневмоторакс, парез лівого купола діафрагми та інших); наявність супутніх, що погіршують прогноз, станів, таких як порушення фізичного, психомоторного і мовного розвитку, хромосомних порушень, захворювань органів дихання, анемія, гіпотрофія, деформації грудної клітки і хребта, когнітивні порушення тощо.

Отже, підставою для встановлення **I групи інвалідності** є стійкі, значно виражені важкості функціональні порушення, зумовлені природженою вадою,

що призводять до значного обмеження життєдіяльності особи, неспроможності до самообслуговування і зумовлюють виникнення потреби постійного стороннього догляду та допомоги.

До I групи належать особи з найважчим станом здоров'я, які повністю не здатні до самообслуговування, потребують постійного стороннього нагляду, догляду або допомоги, абсолютно залежні від інших осіб під час виконання життєво важливих соціально-побутових функцій або які частково здатні до виконання окремих елементів самообслуговування.

Критеріями встановлення I групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, що спричиняє обмеження однієї чи декількох категорій життєдіяльності особи у значному III ступені:

- нездатність до самообслуговування чи повна залежність від інших осіб;
- нездатність до пересування чи повна залежність від інших осіб;
- нездатність до орієнтації (дезорієнтація);
- нездатність до спілкування;
- нездатність контролювати свою поведінку;
- значні обмеження здатності до навчання;
- нездатність до окремих видів трудової діяльності.

*До підгрупи А I групи інвалідності належать особи з винятково високим ступенем втрати здоров'я, який зумовлює виникнення потреби постійного стороннього нагляду, догляду або допомоги інших осіб і фактичну нездатність до самообслуговування.*

Критеріями встановлення підгрупи А I групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, що спричиняє повну нездатність до самообслуговування та повну залежність від інших осіб (необхідність постійного стороннього нагляду, догляду або допомоги).

*До підгрупи Б I групи інвалідності належать особи з високим ступенем втрати здоров'я, який спричиняє значну залежність від інших осіб під час виконання життєво важливих соціально-побутових функцій і часткову нездатність виконання окремих елементів самообслуговування.*

Критеріями встановлення підгрупи Б I групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, що спричиняє втрату можливості самостійного задоволення з допомогою технічних засобів і за умови відповідного облаштування житла більшості життєво необхідних фізіологічних та побутових потреб.

Інваліди I групи із значно вираженим обмеженням життєдіяльності можуть навчатися та проводити різні види трудової діяльності за умови їх забезпечення засобами компенсації фізичних дефектів або порушених функцій організму, здійснення реабілітаційних заходів, створення за необхідності спеціальних умов праці, у тому числі вдома.

Підставою для встановлення **II групи інвалідності** є стійкі, вираженої важкості функціональні порушення в організмі, зумовлені природженою вадою, що призводять до значного обмеження життєдіяльності особи, при збереженій здатності до самообслуговування та не потребують постійного стороннього нагляду, догляду або допомоги.

Критеріями встановлення II групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, що спричиняє обмеження у вираженому II ступені однієї чи декількох категорій життєдіяльності особи:

- обмеження самообслуговування II ступеня – здатність до самообслуговування з використанням допоміжних засобів і/або за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності до самостійного пересування II ступеня – здатність до самостійного пересування з використанням допоміжних засобів і/або за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності до навчання II ступеня – нездатність до навчання або здатність до навчання тільки у спеціальних навчальних закладах або за спеціальними програмами вдома;
- обмеження здатності до трудової діяльності II ступеня – нездатність до провадження окремих видів трудової діяльності чи здатність до трудової діяльності у спеціально створених умовах з використанням допоміжних засобів і/або спеціально обладнаного робочого місця, за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності до орієнтації II ступеня – здатність до орієнтації в часі і просторі за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності до спілкування II ступеня – здатність до спілкування з використанням допоміжних засобів і/або за допомогою інших осіб;
- обмеження здатності контролювати свою поведінку II ступеня – здатність частково чи повністю контролювати свою поведінку тільки за допомогою сторонніх осіб.

**До II групи інвалідності** можуть належати також особи, які мають дві хвороби або більше, що призводять до інвалідності, наслідки травми і природжені вади та їх комбінації, які в сукупності спричиняють значне обмеження життєдіяльності особи та її працездатності.

II група інвалідності встановлюється учням, студентам вищих навчальних закладів I-IV рівнів акредитації денної форми навчання, котрі вперше здобувають відповідний освітньо-кваліфікаційний рівень освіти, у разі наявності в них ознак інвалідності на період їх навчання. Після закінчення навчального закладу видається довідка про придатність їх до роботи у результаті набуття професії.

Інваліди II групи з вираженим обмеженням життєдіяльності можуть навчатися та провадити різні види трудової діяльності, зокрема шляхом створення відповідних умов праці із забезпеченням засобами компенсації фізичних дефектів чи порушених функцій організму, здійснення реабілітаційних заходів.

Підставою для встановлення **III групи інвалідності** є стійкі, помірної важкості функціональні порушення в організмі, зумовлені захворюванням, наслідками травм або природженими вадами, що призвели до помірно вираженого обмеження життєдіяльності особи, в тому числі її працездатності, але потребують соціальної допомоги і соціального захисту.

Критеріями для встановлення III групи інвалідності є ступінь втрати здоров'я, що спричиняє обмеження однієї чи декількох категорій життєдіяльності у помірно вираженому I ступені:

- обмеження самообслуговування I ступеня – здатність до самообслуговування з використанням допоміжних засобів;
- обмеження здатності самостійно пересуватися I ступеня – здатність до самостійного пересування з більшим витрачанням часу, часткового пересування та скорочення відстані;
- обмеження здатності до навчання I ступеня – здатність до навчання в навчальних закладах загального типу за умови дотримання спеціального режиму навчального процесу і/або з використанням допоміжних засобів, за допомогою інших осіб (крім персоналу, котрий навчає);
- обмеження здатності до трудової діяльності I ступеня – часткова втрата можливостей до повноцінної трудової діяльності (втрата професії, значне обмеження кваліфікації або зменшення обсягу професійної трудової діяльності більш ніж на 25 відсотків, значне утруднення в набутті професії чи працевлаштуванні осіб, котрі раніше ніколи не працювали та не мають професії);
- обмеження здатності до орієнтації I ступеня – здатність до орієнтації в часі, просторі за умови використання допоміжних засобів;
- обмеження здатності до спілкування I ступеня – здатність до спілкування, що характеризується зниженням швидкості, зменшенням обсягу засвоєння, отримання та передавання інформації;
- обмеження здатності контролювати свою поведінку I ступеня – здатність частково контролювати свою поведінку за особливих умов.

Інваліди III групи з помірним обмеженням життєдіяльності можуть навчатися та провадити різні види трудової діяльності за умови забезпечення у разі потреби засобами компенсації фізичних дефектів чи порушених функцій організму, здійснення реабілітаційних заходів.

***Критерії та орієнтовні терміни тимчасової втрати працездатності:***

Тимчасова втрата працездатності встановлюється пацієнту з природженою клапанною вадою серця на період інструментального обстеження, передопераційної підготовки, хірургічного втручання і подальшої медикаментозної, фізичної і психологічної форм реабілітації в умовах реабілітаційного центру або санаторію. Тривалість її залежить від важкості вади серця, стану до операції, об'єму оперативного втручання та його адекватності, ускладнень, темпів зворотного розвитку симптомів. Тому слід орієнтуватися не на середні терміни тимчасової непрацездатності, а на об'єктивну оцінку прогностичних факторів і критерії відновлення працездатності.

За сприятливого прогнозу ізольованої вади серця, невеликого об'єму операції, що була виконана до розвитку тяжких органічних змін у серці та легенях, позитивній динаміці з боку гемодинамічних порушень і відсутності

тяжких ускладнень – доцільно лікування з тимчасовою непрацездатністю проводити в межах до 4 місяців, до повного або часткового відновлення працездатності з направленням на МСЕК під час лікування, що не завершено, або для раціонального працевлаштування (за наявності протипоказаних чинників у характері та умовах праці в основній професії пацієнта).

У хворих із сумнівним прогнозом після ефективної операції і в разі незадовільних результатів лікування тривалість тимчасової непрацездатності не повинна перевищувати 4 місяці з подальшим направленням на МСЕК.

Показниками відновлення працездатності після операції є: нормалізація гематологічних і біохімічних показників; клінічні ознаки покращання стану; позитивна динаміка і стабілізація показників гемодинаміки (легенева гіпертензія не більш ніж I ступеня, недостатність кровообігу не вища ніж II A стадії), які підтверджені даними електрокардіографії, ЕХОКГ, рентгенографії; закінчене лікування ускладнень без тяжких наслідків; I чи II ФК за NYHA; психологічна реадаптація з позитивним відношенням до праці.

**Протипоказані види праці та умови праці:** робота з постійним значним фізичним навантаженням, тривалою ходьбою (надалі, при підвищенні толерантності до навантажень, режим може бути розширено); робота в несприятливих виробничих умовах (високі та низькі температурні режими, перепад температур та тиску, висока вологість, запиленість і загазованість приміщень); робота на висоті; біля механізмів, що рухаються; водіння транспортних засобів, особливо для оперованих з приводу аортальних вад у зв'язку з можливістю гострої мозкової або коронарної недостатності.

Наявність ПВС навіть із незначними порушеннями функції кровообігу зумовлюють доцільність обмеження фізичних навантажень під час занять спортом, а також можуть бути протипоказанням для навчання професій, характер і умови праці яких пов'язані з вираженим фізичним навантаженням і високим рівнем енерговитрат.

## ВИКОРИСТАНА ЛІТЕРАТУРА

1. Ехокардіографічна оцінка регургітації на нативних клапанах. Частина I. Атріовентрикулярна регургітація. Рекомендації робочої групи з функціональної діагностики Асоціації кардіологів України та Всеукраїнської асоціації фахівців з ехокардіографії / В. М. Коваленко, О. С. Сичов, М. М. Долженко [та ін.] // Аритмологія. – 2015. – №4 (16). – С. 6 – 36.
2. Зиньковский М. Ф. Врождённые пороки сердца [Текст]: [руководство] /М. Ф. Зиньковский; под ред. акад. А. Ф. Возианова. – К.: Книга-плюс, 2010. – 1200 с.
3. Міжнародна класифікація функціонування, обмежень життєдіяльності та здоров'я (МКФ). – Всесвітня організація охорони здоров'я (ВООЗ): Женева, 2001. – 342 с.
4. Международная классификация нарушений, ограниченной жизнедеятельности и социальной недостаточности (МКН). – Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ): Женева, 1980.
5. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-й пересмотр. Тома 1-3. Женева: ВОЗ 1992-1994.
6. Конвенція про права інвалідів. Офіційний переклад. Ратифіковано законом № 1767-VI (1767-17) від 16.12.2009.
7. Національна доповідь «Про становище осіб з інвалідністю в Україні». – К., 2013. – 198 с.
8. Постанова Кабінету Міністрів України № 561 від 05.09.2011 року «Про затвердження інструкції про встановлення груп інвалідності».
9. Постанова Кабінету Міністрів України №1317 від 03.12.2009 року «Положення про порядок, умови та критерії встановлення інвалідності».
10. Рекомендації Асоціації кардіологів України з діагностики та лікування клапанних вад серця / В. М. Коваленко, О. Г. Несукай, Г. В. Книшов та ін. – Київ, 2013. – 52 с.
11. Селиваненко В. Т. Сравнительная оценка результатов реконструктивных операций и протезирования атриовентрикулярных клапанов при врожденной недостаточности. Ближайшие и отдаленные результаты / В. Т. Селиваненко, М. А. Мартаков, В. А. Дуданов // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. – 2009. – Т. 10. – № 3. – С. 16.
12. Ипатов А. В. Международная классификация функционирования, ограниченной жизнедеятельности и проблемы инвалидности: монография/ А. В. Ипатов, И. Л. Ферфильфайн, С. А. Рыков. – Дн-ск: Гамалия, 2004. – 304 с.
13. Менделевич В. Д. Клиническая и медицинская психология: [Практическое руководство] /Менделевич В. Д. – М.: МЕДпресс-информ, 2002.



- 14.Опросник профессиональных склонностей / Резапкина Г. В. Отбор в профильные классы. –М.: Генезис, 2005.
- 15.Райгородский Д. Я. Практическая психодиагностика. Методики и тесты: Учебное пособие / Райгородский Д. Я. – Самара: БАХРАХ-М, 2000.
- 16.Раянова Р. Р. Психосоматические особенности детей с врожденными пороками сердца: автореф. дис. на соиск. учен. степ. к. мед. наук: спец. 14.00.09/ Р. Р. Раянова. – Уфа, 2005.
- 17.Резапкина Г. В. Психология и выбор профессии. –М.: Генезис, 2005.
- 18.Римская Р. Практическая психология в тестах, или, как научиться понимать себя и других / Р. Римская, С. Римский. – М.: АСТ-Пресс, 2000.
- 19.Рудникович Т. В. Психические расстройства у детей с врожденными пороками сердца: автореф. дис. на соиск. учен. степ. к. мед. наук: спец. 14.01.06 / Т. В. Рудникович. –Томск, 2012.
- 20.Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, Somerville J, Williams RG, Webb GD. Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37:1170 – 1175.
- 21.Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, Trindade PT, Schwitter J, Webb GD. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2010; 31:794 – 805.
- 22.Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, Johansson B, Bouzas B, Mullen MJ, Poole-Wilson PA, Francis DP, Gatzoulis MA Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 2005; 112:828 – 835.
- 23.Somerville J. Management of adults with congenital heart disease: an increasing problem. *Annu Rev Med* 1997; 48:283-293.
- 24.Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000; 86:1111 – 1116.
- 25.Graham TP Jr, Driscoll DJ, Gersony WM, Newburger JW, Rocchini A, Towbin JA. Task Force 2: I ongenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:1326 – 1333.
- 26.Bonow RO, Cheitlin MD, Crawford MH, Douglas PS. Task Force 3: valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45:1334 – 1340.
- 27.Vahanian A, Baumgartner H, Bax J, Butchart E, Dion R, Filippatos G, Flachskampf F, Hall R, lung B, Kasprzak J, Nataf P, Tomos P, Torracca L, Wenink A Guidelines on the management of valvular heart disease: the Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2007; 28: 230 – 268.

28. Rosenhek R, Binder T, Porenta G, Lang I, Christ G, Schemper M, Maurer G, Baumgartner H. Predictors of outcome in severe, asymptomatic aortic stenosis. *N Engl J Med* 2000; 343:611 – 617.
29. Tzemos N, Therrien J, Yip J, Thanassoulis G, Tremblay S, Jamorski MT, Webb GD, Siu SC. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008; 300:1317 – 1325.
30. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Evangelista A, Griffin BP, Hung B, Otto CM, Pellikka PA, Quinones M. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2009; 10:1 – 25.
31. Hickey EJ, Jung G, Williams WG, Manlhiot C, Van Arsdel GS, Caldarone CA, Coles J, McCrindle BW. Congenital supra-aortic stenosis: defining surgical and nonsurgical outcomes. *Ann Thorac Surg* 2008; 86:1919 – 1927.
32. Oliver JM, Gonzalez A, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Benito F, Mesa JM. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 835 – 842.
33. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993; 87:128 – 137.
34. Jarrar M, Betbout F, Farhat MB, Maatouk F, Gamra H, Addad F, Hammami S, Hamda KB. Long-term invasive and noninvasive results of percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty in children, adolescents, and adults. *Am Heart J* 1999; 138:950 – 954.
35. Wames CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD, ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008; 118:e714-e833.
36. Chauvaud S, Berrebi D, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23:525 – 531.
37. Furer SK, Gomes JA, Love B, Mehta D. Mechanism and therapy of cardiac arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Mt Sinai J Med* 2005; 72: 263 – 269.
38. Dearani JA, Danielson GK. Surgical management of Ebstein's anomaly in the adult. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 17:148 – 154.

39. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Wames CA, Li Z, Hodge DO, Driscoll DJ. Functional status after operation for Ebstein anomaly: The Mayo Clinic experience. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52:460 – 466.
40. Poirier NC, Gatzoulis MA, Double-inlet ventricle. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE, eds. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone; 2003. P.399 – 403.

Наукове видання

А. В. Іпатов, О. М. Лисунець, І. Я. Ханюкова,  
Ю. В. Ткаченко, І. М. Зубко

**Стандарти медико-соціальної експертизи  
при природжених клапанних вадах серця**

Науково-методичні рекомендації  
для лікарів медико-експертних установ  
та лікувально-профілактичних закладів

Відповідальний за випуск Ю. І. Коробкін  
Коректор В. М. Орищій

Підписано до друку  
Формат 60x84/16  
Умовн. друк. арк. 2.56  
Тираж 60 прим. Замовлення № О 1824

Віддруковано в ТОВ «Роял Принт»  
вул. В. Ларіонова, 145, м. Дніпро, 49052  
тел. (056) 794-61-04(05)  
Свідоцтво суб'єкта видавничої справи  
серія ДК № 4765 від 04.09.2014