

Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика
Міністерство охорони здоров'я України

Національний університет охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика
Міністерство охорони здоров'я України

Кваліфікаційна наукова
праця на правах рукопису

ФЕДУШКА ГАЛИНА МИХАЙЛІВНА

УДК 616.8-06:616.12-053.1-089.168.1]-053.2

ДИСЕРТАЦІЯ

**НЕВРОЛОГІЧНІ ПОРУШЕННЯ У ДІТЕЙ З ЦІАНОТИЧНИМИ ВАДАМИ
СЕРЦЯ ДО ТА ПІСЛЯ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ**

14.01.15 – Нервові хвороби

222 - Медицина

22 - Охорона здоров'я

Подається на здобуття наукового ступеня доктора філософії

Дисертація містить результати власних досліджень. Використання ідей, результатів і текстів інших авторів мають посилання на відповідне джерело



Федушка Г.М.

Науковий керівник: Мартинюк Володимир Юрійович, кандидат медичних наук, лауреат Державної премії України в галузі науки і техніки; заслужений лікар України

Київ – 2024

АНОТАЦІЯ

Федушка Г.М. Неврологічні порушення у дітей з ціанотичними вадами серця до та після хірургічного лікування. – Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора філософії в галузі знань 22 – Охорона здоров'я за спеціальністю 222 – Медицина (спеціалізація 14.01.15 – Нервові хвороби). – Національний університет охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, МОЗ України, м. Київ, 2024.

Наукова робота присвячена актуальній проблемі дитячої неврології та дитячої кардіохірургії, а саме – ранньої діагностики порушення нейророзвитку у дітей з ціанотичними вадами серця (ЦВС) до та після хірургічного лікування, а також розробці діагностичного алгоритму неврологічного обстеження даної групи пацієнтів.

Актуальність проблеми обумовлена недостатністю досліджень щодо ранньої діагностики неврологічних порушень у дітей з ЦВС в тому числі особливостей нейророзвитку серед пацієнтів даної вікової групи з ЦВС. Ці питання потребують розробки алгоритму обстеження та створення програми моніторингу за подальшим нейророзвитком цієї групи дітей мультидисциплінарною командою.

У дисертаційній роботі представлено особливості порушення нейророзвитку дітей раннього віку з ЦВС, обґрунтовано проведення неврологічного обстеження означеної вище когорти дітей за допомогою стандартизованих методик та вказано на особливості їх застосування в складі діагностичного алгоритму.

Дослідження виконано на базі Державної установи (ДУ) «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України у період з 2020 по 2024 рр.

Обстежено 97 дітей, з них 62 – із встановленим до 3 років діагнозом ЦВС: транспозиція магістральних судин, тетрада Фалло, єдиний шлуночок серця,

тотальний аномальний дренаж легеневих вен, стеноз легеневої артерії, загальний артеріальний стовбур, аномалія Ебштейна, синдром гілоплазії лівих відділів серця та інші, які склали основну групу (ОГ). Групу співставлення (ГС) склали 35 здорових дітей до 3 років, які звернулись для планової консультації у поліклініку Національної дитячої спеціалізованої лікарні (НДСЛ) «Охматдит» МОЗ України.

Усі обстеження, що проводились в рамках даної роботи, були схвалені комісією з питань біомедичної етики НУОЗ України імені П.Л. Шупика та проведені згідно з письмовою згодою учасників і відповідно до принципів біоетики, викладених у Гельсінській декларації «Етичні принципи медичних досліджень за участю людей» та «Загальній декларації про біоетику та права людини (ЮНЕСКО)».

Критеріями включення у дослідження були:

- вік дитини - >37 тижнів гестаційного віку до 3-х років життя;
- наявність ціанотичної вади серця;
- наявність хірургічної корекції даної нозології;
- відсутність важкої коморбідної патології.

Тип дослідження – проспективне когортне рандомізоване.

Всіх 62 пацієнтів з ЦВС (ОГ) розподілено на 2 підгрупи:

- 1 підгрупа (ОГ) - 31 пацієнт – діти з критичними ЦВС;
- 2 підгрупа (ОГ) - 31 пацієнт – діти з некритичними ЦВС.

Серед пацієнтів ОГ достовірно переважали хлопчики – 44 дитини, що склало 71% ($p < 0,001$), при цьому в підгрупах ОГ також відмічалась гендерна різниця, а саме - в 1-й підгрупі ОГ також переважали хлопчики – 25 (40%) проти 19 (31%) у 2-й підгрупі ОГ ($p = 0,18$).

В рамках дослідження діти ОГ та ГС достовірно відрізнялись ($p < 0,001$) за терміном гестації, а саме ГВ пацієнтів ОГ склав $38 \pm 1,2$ тижнів, ГС – $39 \pm 1,3$ тижнів.

За антропометричними показниками (маса тіла при народженні) вся когорта досліджених дітей була однорідною, а саме середня маса тіла немовлят при народженні склала 3222 ± 500 грам і не відрізнялась, як в підгрупах ОГ ($p=0,250$), так і між новонародженими ОГ і ГС ($p=0,239$).

На відміну від маси тіла загальний стан дитини при народженні, який оцінювали за шкалою Апгар, був нижчим на 5-й хвилині життя у немовлят 1-ої підгрупи ОГ, що достовірно відрізняло їх від дітей ГС - $7,2 \pm 1$ проти $8,3 \pm 0,5$ ($p=0,00001$) відповідно, а також від дітей 2-ої підгруп ОГ – $7,2 \pm 1$ проти $8 \pm 0,7$ відповідно ($p=0,0006$).

За даними показників додаткових методів дослідження – ехокардіографії (ЕхоКГ) перед хірургічним лікуванням діти 1-ої підгрупи ОГ достовірно відрізнялись як від дітей 2-ої підгрупи ОГ, так і від дітей ГК, а саме: висока легенева гіпертензія та легенева гіпертензія новонароджених були характерними для 95% досліджуваних дітей 1-ої підгрупи ОГ та тільки для 17% немовлят 2-ої підгрупи ОГ ($p < 0,001$). Середні розміри відкритого овального вікна (ВОВ) були достовірно ($p=0,001$) більшими у немовлят 1-ої підгрупи ОГ та дорівнювали $4,7 \pm 2,1$ мм, на відміну від показників у дітей 2-ої підгрупи ОГ - $2,24 \pm 0,7$ мм ($p=0,001$). Середній показник фракції викиду (ФВ) в когорті досліджених дітей, а саме дітей з ЦВС становив – 1-ої підгрупи ОГ $73,2 \pm 6,6\%$, 2-ї підгрупи ОГ – $67,1 \pm 4,3\%$ ($p=0,001$).

Середній вік немовлят на момент хірургічного лікування критичних ЦВС (1-а підгрупа ОГ) склав $2 \pm 1,3$ доби. При цьому переважна кількість хірургічних втручань була виконана в 1-у добу життя дитини (18 операцій артеріального переключення при транспозиції магістральних судин). Відповідно хірургічне лікування некритичних ЦВС (2-а підгрупа ОГ) праведно в середньому на $6 \pm 5,2$ місяці життя (з них 19 – хірургічних втручань з приводу радикальних корекцій тетради Фалло).

Тривалість застосування штучного кровообігу під час операцій в 1-й та 2-й підгрупах ОГ займало майже однакову кількість часу - 146 ± 33 та 143 ± 33 хвилини

відповідно ($p=0,787$). При цьому тривалість часу перетікання аорти в 1-й підгрупі ОГ статистично достовірно перевищувала тривалість перетікання аорти в 2-й підгрупі ОГ - 80 ± 21 проти 66 ± 18 хвилин ($p=0,0001$).

За даними нейровізуалізації у віці до року (нейросонографії та магнітно-резонансної томографії головного мозку) лікворо-динамічні порушення, а саме розширення шлуночкової системи та лікворних просторів, було виявлено у 13% дітей з ЦВС (ОГ) на відміну від дітей ГС де порушення ліквородинаміки були відсутні. Важкість гемодинамічних порушень при ЦВС обумовлює ступінь ушкодження головного мозку на етапах розвитку. Одним з них є гостре порушення мозкового кровообігу (ГПМК). Звертає увагу, що ГПМК було притаманно пацієнтам 2-ої підгрупи ОГ після хірургічного лікування – 4 дитини, що склало 18%. В окремому випадку локалізація інфаркту мозку була встановлена в ділянці мозочку та по ходу кортико-спінальних трактів у дитини з вираженою недостатністю трикуспідального клапану, ускладненого розвитком серцевої недостатності (протезування трикуспідального клапану механічним протезом, звужування легеневої артерії). В іншому випадку – в лобній долі лівої півкулі головного мозку у пацієнта з подвійним відходженням великих артерій від правого шлуночка, тетрадний тип, вираженою гіпоплазією гілок легеневої артерії, правосторонньою дугою аорти та з великими аорто-легеневими колатеральними артеріями. У дітей критичної ЦВС (1-ої підгрупи ОГ) - синдром гіпоплазії лівих відділів серця, критичний стеноз клапану легеневої артерії, виражений стеноз та недостатність трикуспідального клапану, виражена гіпоплазія правого шлуночка, легенева гіпертензія - виявлено підвищення ехогенності паренхіми головного мозку в перивентрикулярних областях до хірургічного лікування (5 дітей, що складає 22%). На противагу – у вищезначеної групи дітей, але в післяопераційному періоді (через 5 міс) діагностовано вікарну вентрикулодилатацію у 7 дітей, що 33%) без достовірної різниці. В той же час у пацієнтів 2-ої підгрупи ОГ за даними НСГ до хірургічного лікування було верифіковано підвищення ехогенності паренхіми

головного мозку в перивентрикулярних областях у достовірно меншій кількості ($p < 0,001$) - 4% випадки (1 дитина).

Неврологічне обстеження дітей з ЦВС виконано за допомогою методик:

- неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE);
- Мюнхенська функціональна діагностика розвитку дитини (Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут);
- оцінка загальний рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA).

Методикою неврологічного обстеження немовлят Хаммерсміт проведено оцінку 47 пацієнтів у віці до 2 років: 1-а підгрупа ОГ – 24 пацієнти, 2 підгрупа ОГ – 23 пацієнти. Оцінка Секції 1 (черепно-мозкові нерви, поза, рухи, тонус, рефлекс) показала, що у 27 (57% - 95%, ДІ 43,3-70,5%) пацієнтів серед всіх ЦВС встановлено менше 78 балів. У 1 групі відповідно - 12 пацієнтів (26%), з 2ї групи - 15 пацієнтів (32%) ($p=0,29$). Переважали порушення при оцінці тонусу (м'язова гіпотонія), пози та рефлексів. Представлено особливості неврологічного огляду у післяопераційному періоді до 2 тижнів, а саме обмежено використання «симптому шарфа» та оцінки пози при підтягуванні за руки. За даними Секції 2 (етапи моторного розвитку) встановлено затримку в 27 пацієнтів 57% (57% - 95%, ДІ 43,3-70,5%). У 1 групі відповідно - у 10 пацієнтів (21%) (переважно довільне хапання та повзання); в 2 групі – у 17 пацієнтів (36%) (переважно стояння, довільне хапання, хода) ($p=0,02$).

Показники Секції 3 (поведінка немовляти) продемонстрували порушення серед 17 пацієнтів (36%): у 1 групі відповідно - 9 пацієнтів (19%) (емоційний стан та соціальна орієнтація), у 2 групі - 8 пацієнтів (17%) (емоційний стан) ($p=0,85$).

Оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики (Г.Й. Кьолер, Х.Д. Егелькраут) проведена у 22 дітей з ЦВС віком до 12 місяців. Затримку діагностовано у 15 дітей

з 22 обстежених пацієнтів, що склало 68%. Основні показники затримки нервово-психічного розвитку були представлені наступними навичками (повзання, сидіння, опора на ноги, хапання, перцепція, експресивне мовлення, соціальний вік). Затримка перерахованих вище навичок відмічалась у значної кількості дітей з даною патологією, а саме: повзання у 9 дітей, що склало 41%, сидіння - 12 дітей (55%), опора на ноги - 9 дітей (41%), хапання - 8 дітей (36%), перцепція - 9 дітей (40%), експресивне мовлення – 11 дітей (50%), соціальний вік - 7 дітей (31%). При порівнянні двох груп дослідження переважали відсоткові показники порушення в 2-й групі, проте не було виявлено достовірної різниці при затримці повзання ($p=0,55$), сидіння ($p=0,94$), опори на ноги ($p=0,14$), хапання ($p=0,040$), перцепції ($p=0,018$), експресивного мовлення ($p=0,19$), соціального віку ($p=0,083$).

Грунтуючись на отриманих результатах неврологічного обстеження діагностовано наступні неврологічні порушення серед 33 пацієнтів (53%, (95%, ДІ 41 -65,1%)) з усіх 62 з ЦВВС: затримку статомоторного розвитку у 31% (95%, ДІ 22,8-40,6%), затримку мовленнєвого розвитку у 10% (95%, ДІ 5,5-17,4%), гіперактивність з розладами поведінки у 7% (95%, ДІ 3,4-17,7%), підвищення нервово-рефлекторної збудливості у 8% (95%, ДІ 4,1-15%), гостре порушення мозкового кровообігу у 6% (95%, ДІ 2,8-12,5%), спастичний парапарез у 5% (95%, ДІ 2,2-11,2%), неонатальні судоми в анамнезі у 2% (95%, ДІ 0,6-7%), структурну епілепсію у 4% (95%, ДІ 1,6-9,8%),

У 1 підгрупі ОГ серед 18 дітей (що серед всіх 62 пацієнтів з ЦВВС склало 29% (95%, ДІ 21-38,5%)) встановлено наступні порушення:

- затримку статомоторного розвитку – 9 дітей (15%);
- затримку мовленнєвого розвитку – 6 дітей (7%);
- гіперактивність із розладами поведінки – 3 дітей (5%);
- структурна епілепсія – 1 дитина (2%);
- паралітична косина очних яблук – 1 дитина (2%);
- порушення сну – 1 дитина (2%);

- спастичний парапарез – 1 дитина (2%);
- підвищена нервово-рефлекторна збудливість – 1 дитина (2%).

Серед пацієнтів 2 підгрупи ОГ у 15 дітей (серед всіх 62 пацієнтів з ЦВВС склало 24% (95%, ДІ 16,7%-33,2) діагностовано наступні порушення:

- затримку статомоторного розвитку – 10 дітей (16%);
- затримку мовленнєвого розвитку – 2 дитини (3%);
- гіперактивність із розладами поведінки – 1 дитина (2%);
- підвищена нервово-рефлекторна збудливість – 2 дитини (6%);
- структурна епілепсія – 2 дитини (3%);
- наслідки геморагічного ураження (субдуральна гематома, петехіальні крововиливи) - 2 дитини (3%);
- інфаркт мозку – 2 дитини (3%);
- неонатальні судоми в анамнезі – 2 дитини (3%);
- спастичний парапарез – 2 дитини (3%);
- стан після I епілептичного нападу – 1 дитина (2)%.

При порівнянні кількості діагностованих порушень в групах не було виявлено статистично значимої їх різниці ($p=0,45$). Виняток становили гострі порушення мозкового кровообігу, які виникали у дітей 2 підгрупі ОГ в післяопераційному періоді (6% (95%, ДІ 2,8-12,5%)). Паралітична косина та порушення сну спостерігались в 1 підгрупі ОГ (2% (95%, ДІ 0,6%-7%)).

Серед дітей з ЦВС, у яких було діагностовано неврологічні порушення переважали хлопчики ($p<0,001$) на відміну від дітей з ЦВС без неврологічних порушень ($p=0,420$) та контрольної групи. Вони народжувались від пізнішої вагітності $2,5\pm 1,6$, на відміну від народження дітей без неврологічних порушень від $1,5\pm 0,8$ вагітності ($p=0,003^*$). Серед них не було виявлено статистично значимої різниці при порівнянні ГВ ($p=0,221$), маси тіла при народженні ($p=0,888$). Встановлено меншу оцінку по шкалі Апгар у пацієнтів з неврологічними

порушеннями: на 1 хвилині $6,7 \pm 0,9$ ($p=0,0005$) та на 5й хвилині – $7,2 \pm 0,92$ ($p=0,0012^*$). Враховуючи показники тривалості штучного кровообігу, було зафіксовано збільшення його тривалості до 153,6 хвилин у даній категорії дітей ($p=0,011^*$), без значної відмінності часу перетискання аорти ($p=0,617$).

Створення чіткого алгоритму діагностики неврологічних порушень з використанням сучасних методик неврологічного обстеження у поєднанні з нейровізуалізацією дає можливість своєчасно проводити лікування та скеровувати пацієнтів на реабілітацію. Використання моделі «Тандем-партнерство», «Дитина-сім'я-фахівець», сучасного міжнародного концепту допомоги дітям з обмеженням життєдіяльності (Реабілітація –Інклюзія – Інтеграція) має об'єднати зусилля фахівців медичного та соціально-педагогічного напрямків.

Саме завдяки розвитку програми катамнезу, скринінгу неврологічного статусу, мультидисциплінарному підходу, інформаційних захів щодо даної проблематики у подальшому можна досягти оптимальних результатів в нейророзвитку дітей з ЦВС.

У дисертаційній роботі вперше проведено комплексне клініко-неврологічне та нейровізуалізаційне обстеження дітей раннього віку з критичними та некритичними ЦВС.

Уперше проведено оцінку неврологічного статусу у дітей з ЦВС за допомогою методик: Hammersmith до 24 місячного віку; оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла до 5 місячного віку; Мюнхенської функціональної діагностики розвитку дитини першого року життя – з обґрунтуванням особливостей застосування вищезначених методик у післяопераційному періоді.

Уперше представлено структуру нейропсихічних розладів у дітей з ЦВС: у ранньому післяопераційному періоді гостре порушення мозкового кровообігу (6%), рухові порушення, підвищення м'язового тону (5%) та епілептичні напади (5%). У пізньому післяопераційному періоді встановлено затримку етапів

моторного (31%) та психо-мовленнєвого розвитку (10%) без встановленої різниці між критичними та некритичними ЦВС ($p > 0.005$).

Уперше розроблено діагностичний алгоритм оцінки неврологічного статусу у дітей з ЦВС з урахуванням методик нейровізуалізації. Установлено, що затримка нейророзвитку обумовлена наявністю гіпоксемії, гемодинамічних порушень при різних типах ЦВС, неврологічних ускладнень у ранньому післяопераційному періоді, а також наслідками перинатальної патології (зниження оцінки по шкалі Апгар при народженні).

Показано, що вчасне хірургічне лікування (в середньому $2 \pm 1,3$ доба при критичних ЦВС та $6 \pm 5,2$ місяці при некритичних ЦВС), рання діагностика нейропсихічних розладів з використанням сучасних діагностичних методик, своєчасно складені мультидисциплінарною командою (невролог, кардіолог, фізичний терапевт, терапевт мови і мовлення, психолог) індивідуального плану реабілітації є запорукою для підвищення ефективності реабілітаційних заходів.

В межах дисертаційного дослідження нами були отримані результати практичного значення наступні:

1. Враховуючи наявність гіпоксемії при ЦВС та виявлені неврологічні порушення у доопераційному (26-35%) та післяопераційному періодах (53 %) рекомендована динамічна оцінка неврологічного статусу за допомогою стандартизованих неврологічних методик як в доопераційному так і у післяопераційному періодах з показаннями до проведення нейровізуалізації.

2. В якості діагностичного інструментарію оцінки нейророзвитку дитини з ЦВС доцільним є застосування неврологічного обстеження немовляти за методикою Hammersmith з урахуванням особливостей її використання в ранньому післяопераційному періоді: обмеження тракції за руки та підйому за передпліччя. Моніторинг рухового розвитку дитини з ЦВС за цією методикою дає змогу оцінити ризик розвитку церебрального паралічу у ключові вікові періоди:

3 місяці життя (67-56 балів), на 6 місяці (70-59 балів), на 9 місяці (73-62 бали), на 12 місяці (73-65 балів).

3. Особливості використання оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (пасивне спостереження) у ранньому післяопераційному періоді дозволяють оцінити комплексність і варіабільність рухів. Наявність збідненого репертуару, судомно-синхронізованих та хаотичних рухів з народження до 2 місяців, а також абнормальних та відсутніх метушливих рухів та з 2-ого по 5-й місяць є прогностично несприятливим фактором щодо можливого формування рухових порушень. У післяопераційному періоді показані щомісячні планові огляди до 5 місячного віку.

4. Мюнхенська функціональна діагностика у дітей з ЦВС дозволяє окрім затримок стато-кінетичного розвитку на ранніх етапах виявляти затримки домовленнєвого, мовленнєвого та інших нейропсихічних розладів.

5. У ранньому післяопераційному періоді невідкладними показами до проведення неврологічного огляду з визначенням показань до використання методик нейровізуалізації є: порушення свідомості, рухові розлади, судоми та тривалість проведення штучної вентиляції легень.

6. Рання діагностика неврологічних порушень з використанням вищезначених стандартних методик (Hammersmith, Мюнхенська функціональна діагностика, оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла) є необхідною передумовою для своєчасного складання ІПР у відповідності до моделі реабілітації «Тандем-партнерство», «дитина-сім'я-фахівець».

Результати проведеного дослідження впроваджені у практику, що використовуються в рамках лікувально-діагностичного процесу в навчальній процес роботи кафедри педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації НУОЗ України імені П.Л.Шупика (м. Київ, акт впровадження від 10.06.2024). Отримані в ході дослідження дані можуть бути використані в практичній діяльності лікарів-

неврологів дитячих, лікарів-педіатрів, лікарів кардіологів, сімейних лікарів, як на рівні навчання в медичних закладах вищої освіти, так і в закладах післядипломної освіти.

Результати досліджень впроваджені в практичну роботу лікарів- неврологів дитячих, кардіологів, радіологів, фізичних терапевтів: ДУ «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України (м. Київ, акти впровадження від 15.04.2024); ДУ «Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи» МОЗ України (м. Київ, акт впровадження від 04.03.2024); Національні дитячої спеціалізованою лікарнею (НДСЛ) «Охматдит» МОЗ України (м. Київ, акт впровадження від 08.04.2024).

Ключові слова: гостре порушення мозкового кровообігу, головний мозок, артеріальна гіпертензія, вади серця у дітей, електроенцефалографія, магнітно-резонансна томографія, медичне надмірне використання, нервово-психічний розвиток, розлади нейророзвитку, патерни м'язевої слабкості, перикард, прогресуюча м'язева слабкість, реабілітація, хірургічне лікування, якість життя.

ABSTRACT

Fedushka H.M. Neurological disorders in children with cyanotic heart defects before and after surgical treatment. – Qualifying scientific work as a manuscript.

A dissertation on the degree of Doctor of Philosophy (PhD) on specialty 222 - Medicine (22 - Health care) – Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv, 2024.

The scientific work is devoted to the actual problem of pediatric neurology and pediatric cardiac surgery, namely, early diagnosis of neurodevelopmental disorders in children with cyanotic heart defects (CHD) before and after surgical treatment, as well as the development of a diagnostic algorithm for neurological examination of the mentioned group of patients.

Actuality of the problem caused by the lack of research on the early diagnosis of neurological disorders in children with CHD, including the peculiarities of neurodevelopment among patients of this age group with CHD. These questions require the development of an examination algorithm and the creation of a monitoring program for further neurodevelopment of this group of children by a multidisciplinary team.

The dissertation work presents the peculiarities of neurodevelopmental disorders of young children with CHD, substantiates the neurological examination of the above-mentioned cohort of children using standardized methods, and points out the peculiarities of their use as part of the diagnostic algorithm.

The research was carried out based on the Government institution (GI) “The Scientific and Practical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery” of the Ministry of Health of Ukraine in the period from 2020 to 2024.

97 children were examined, 62 of which were diagnosed with CHD before the age of 3: transposition of the great arteries, tetralogy of Fallot, single ventricle, total anomalous pulmonary venous connection, pulmonary valve stenosis, truncus arteriosus, Ebstein's disease, hypoplastic left heart and others that made up the main group (MG).

The control group (CG) consisted of 35 healthy children under 3 years of age who applied for a routine consultation at the polyclinic of the National Specialized Children's Hospital (NSCH) "OHMATDYT" of the Ministry of Health of Ukraine.

All examinations carried out within the framework of this work were approved by the Biomedical Ethics Commission of the Shupyk National Healthcare University of Ukraine and conducted in accordance with the written consent of the participants and in accordance with the principles of bioethics set forth in the Helsinki Declaration “Ethical Principles of Medical Research Involving Humans” and UNESCO in the “General Declaration on Bioethics and Human Rights”.

The criteria for inclusion in the study were:

- Age of the child - >37 weeks of gestational age up to 3 years of life;
- Presence of cyanotic heart disease;
- Presence of surgical correction of this nosology;
- Absence of severe comorbid pathology.

The type of study is prospective cohort randomized.

All 62 patients with CHD (MG) were divided into 2 subgroups:

- Subgroup 1 (MG) - 31 patients - children with critical CHD;
- Subgroup 2 (MG) - 31 patients - children with non-critical CHD.

Among the MG patients, boys significantly predominated - 44 children, which amounted to 71% ($p < 0.001$), while there was also a gender difference in the MG subgroups, namely - in the Subgroup 1 of MG, boys also predominated - 25 (40%) against 19 (31%) in the Subgroup 2 of MG ($p = 0.18$).

As part of the study, children of the MG and CG differed significantly ($p < 0.001$) by terms of gestational age (GA), namely, the GA of MG patients was 38 ± 1.2 weeks, CG – 39 ± 1.3 weeks.

According to anthropometric parameters (body weight at birth), the entire cohort of studied children was homogeneous, namely, the average body weight of infants at birth

was 3222 ± 500 grams and did not differ both in subgroups of the MG ($p=0.250$) and between MG and CG newborns ($p=0.239$).

In contrast to body weight, the general condition of the child at birth, which was assessed by the Apgar scale, was lower at the 5th minute of life in infants of the Subgroup 1 of the MG, which reliably distinguished them from children of CG - 7.2 ± 1 versus 8.3 ± 0.5 ($p=0.00001$), respectively, as well as from children of the Subgroup 2 of the MG - 7.2 ± 1 versus 8 ± 0.7 , respectively ($p=0.0006$).

According to the indicators of additional research methods - echocardiography (EchoCG) before surgical treatment, children of the Subgroup 1 of the MG differed reliably both from children of the Subgroup 2 of the MG and from children of CG, namely: high pulmonary hypertension and pulmonary hypertension of newborns were characteristic of 95% of the studied children of the Subgroup 1 of the MG and only for 17% of infants of the Subgroup 2 of the MG ($p<0.001$). The average dimensions of the patent foramen ovale (PFO) were significantly ($p=0.001$) larger in infants of the Subgroup 1 of the MG and were equal to 4.7 ± 2.1 mm, in contrast to the indicators in children of the Subgroup 2 of the MG - 2.24 ± 0.7 mm. The average indicator of the ejection fraction (EF) in the cohort of studied children, namely, children with CHD, was $73.2 \pm 6.6\%$ of the Subgroup 1 of the MG, $67.1 \pm 4.3\%$ of the Subgroup 2 of the MG ($p=0.35$).

The average age of infants at the time of surgical treatment of critical CHD (Subgroup 1 of the MG) was 2 ± 1.3 days. At the same time, the majority of surgical interventions were performed on the 1st day of the child's life (18 arterial switch procedures during transposition of the great arteries). Accordingly, surgical treatment of non-critical CHD (Subgroup 2 of the MG) was carried out on average at 6 ± 5.2 months of life (19 of them were surgical interventions for definitive repair of the Fallot's tetralogy).

The duration of the use of artificial blood circulation during operations in the 1st and 2nd subgroups of the MG took almost the same amount of time - 146 ± 33 and 143 ± 33 minutes, respectively ($p=0.787$). At the same time, the duration of aortic compression in

the 1st subgroup of the MG statistically significantly exceeded the duration of aortic compression in the 2nd subgroup of the MG - 80 ± 21 versus 66 ± 18 minutes ($p=0.0001$).

According to the data of neuroimaging under the age of one year (neurosonography and magnetic resonance imaging of the brain), disorders of cerebrospinal fluid dynamics, namely the expansion of the ventricular system and the cerebrospinal fluid space, were found in 13% of children with CHD (MG), in contrast to CG children, where fluid-dynamic disorders were absent. The severity of hemodynamic disturbances in the case of CHD determines the degree of damage to the brain at the stages of development. One of them is acute cerebrovascular accident (ACVA). Pointing out that ACVA was characteristic of patients of the Subgroup 2 of the MG after surgical treatment - 4 children, which was 18%. In a separate case, the localization of an ischemic stroke was established in the area of the cerebellum and along the course of the corticospinal tracts in a child with severe tricuspid insufficiency complicated development of heart failure (prosthesis of the tricuspid valve with a mechanical prosthesis, narrowing of the pulmonary artery). In another case, in the frontal lobe of the left cerebral hemisphere in a patient with a double outlet of a great artery from a right ventricle, tetrad type, severe hypoplasia of the branches of the pulmonary artery, a right-sided arch of the aorta, and with major aortopulmonary collateral arteries. In children with critical CHD (Subgroup 1 of the MG) - hypoplastic left-heart syndrome, critical valvular pulmonary stenosis, high grade stenosis and tricuspid insufficiency, severe hypoplasia of the right ventricle, pulmonary hypertension - an increase in the echogenicity of the brain parenchyma in the periventricular regions before surgical treatment was found (5 children, which is 22%). In contrast, in the above-mentioned group of children, but in the postoperative period (after 5 months), vicarious ventriculi dilatation was diagnosed in 7 children, which is 33%) without a significant difference. At the same time, in patients of the Subgroup 2 of the MG, according to NSG, before surgical treatment, an increase in the echogenicity of the brain parenchyma in the periventricular regions was verified in a significantly smaller number ($p<0.001$) - 4% of cases (1 child).

Neurological examination of children with CHD was performed using the following methods:

- Hammersmith Infant Neurological Examination — HINE;
- Munich Functional Developmental Diagnosis (MFDD) (H.Y. Koehler, H.D. Egelkraut);
- Assessment of general movements of newborns and infants according to Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA.

47 patients under the age of 2 years were evaluated using the Hammersmith Infant Neurological Examination: 24 patients of Subgroup 1 of the MG, and 23 patients of the Subgroup 2 of the MG. The assessment of Section 1 (cranial nerves, body posture, movements, muscle tone, reflexes) showed that 27 (57% - 95%, CI 43.3-70.5%) patients among all the CHD had less than 78 points. In the 1st group, respectively - 12 patients (26%), from the 2nd group - 15 patients (32%) ($p=0.29$). Disorders in assessing tone (muscular hypotonia), posture and reflexes prevailed. The features of the neurological examination in the postoperative period up to 2 weeks are presented, namely, the use of the "scarf syndrome" and assessment of the posture when pulling up by the hands are limited. According to Section 2 (motor milestones), a delay of 57% (57% - 95%, CI 43.3-70.5%) was established in 27 patients. In 1 group, respectively - in 10 patients (21%) (Mainly arbitrary grabbing and crawling); in the 2nd group – in 17 patients (36%) (Mainly standing, free grasping, walking) ($p=0.02$).

Indicators of Section 3 (infant behavior) showed violations among 17 patients (36%): in-group 1, respectively - 9 patients (19%) (Emotional state and social orientation), in group 2 - 8 patients (17%) (Emotional state) ($p=0.85$).

The evaluation of the child's neuropsychological development according to the protocol of the Munich Functional Developmental Diagnosis (P.Y. Koehler, H.D. Egelkraut) was carried out in 22 children with CHD under the age of 12 months. Delay was diagnosed in 15 children out of 22 examined patients, which was 68%. The main indicators of neurodevelopmental delay were represented by the following skills

(crawling, sitting, support on the legs, grasping, perception, expressive speech, social age). Delay in the above skills was noted in a significant number of children with this pathology, namely: crawling in 9 children, which was 41%, sitting - 12 children (55%), support on the legs - 9 children (41%), grasping - 8 children (36%), perception - 9 children (40%), expressive speech - 11 children (50%), social age - 7 children (31%). When comparing the two study groups, the percentage of disorders prevailed in the 2nd group, however, no significant difference was found in the delay of crawling ($p=0.55$), sitting ($p=0.94$), support on the legs ($p=0.14$), grasping ($p=0.040$), perception ($p=0.018$), expressive speech ($p=0.19$), social age ($p=0.083$).

Based on the obtained results of the neurological examination, the following neurological disorders were diagnosed among 33 patients (53%, (95%, CI 41 -65.1%)) out of all 62 with CHD: delayed stato-motor development in 31% (95%, CI 22.8 -40.6%), delay in speech development in 10% (95%, CI 5.5-17.4%), hyperactivity with behavioral disorders in 7% (95%, CI 3.4-17.7%), increased nervous - reflex excitability in 8% (95%, CI 4.1-15%), acute cerebrovascular accident in 6% (95%, CI 2.8-12.5%), spastic paraparesis in 5% (95%, CI 2.2-11.2%), neonatal seizures in the past medical history in 2% (95%, CI 0.6-7%), structural epilepsy in 4% (95%, CI 1.6-9.8%),

In Subgroup 1 of the MG among 18 children (which among all 62 patients with CHD accounted for 29% (95%, CI 21-38.5%)) the following disorders were found:

- Delayed stato-motor development - 9 children (15%);
- Delayed speech development – 6 children (7%);
- Hyperactivity with behavioral disorders – 3 children (5%);
- Structural epilepsy – 1 child (2%);
- Paralytic squint of the eyeballs - 1 child (2%);
- Sleep disturbance – 1 child (2%);
- Spastic paraparesis – 1 child (2%);
- Increased neuro-reflex excitability – 1 child (2%).

Among patients of Subgroup 2 of the MG, the following disorders were diagnosed

in 15 children (among all 62 patients with CHD, 24% (95%, CI 16.7%-33.2) were diagnosed:

- Delayed stato-motor development - 10 children (16%);
- Delayed speech development – 2 children (3%);
- Hyperactivity with behavioral disorders – 1 child (2%);
- Increased neuro-reflex excitability – 2 children (6%);
- Structural epilepsy – 2 children (3%);
- Consequences of a hemorrhagic lesion (subdural hematoma, petechial hemorrhages) - 2 children (3%);
- Cerebral infarction – 2 children (3%);
- History of neonatal seizures – 2 children (3%);
- Spastic paraparesis – 2 children (3%);
- Condition after the 1st epileptic attack – 1 child (2) %.

When comparing the number of diagnosed disorders in the groups, no statistically significant difference was found ($p=0.45$). An exception was acute cerebrovascular disorders, which occurred in children of the Subgroup 2 of the MG in the postoperative period (6% (95%, CI 2.8-12.5%)). Paralytic squint and sleep disturbances were observed in Subgroup 1 of the MG (2% (95%, CI 0.6%-7%).

Among children with CHD, in whom neurological disorders were diagnosed, boys predominated ($p<0.001$), in contrast to children with CHD without neurological disorders ($p=0.420$) and the control group. They were born from a later pregnancy of 2.5 ± 1.6 , in contrast to the birth of children without neurological disorders from 1.5 ± 0.8 pregnancies ($p=0.003^*$). Among them, no statistically significant difference was found when comparing GA ($p=0.221$), and body weight at birth ($p=0.888$). A lower score on the Apgar scale was established in patients with neurological disorders: at one minute 6.7 ± 0.9 ($p=0.0005$) and at 5th minute – 7.2 ± 0.92 ($p=0.0012^*$). Taking into account the indicators of the duration of artificial blood circulation, an increase in its duration to 153.6 minutes was recorded in this category of children ($p=0.011^*$), without a significant difference

in the time of aortic compression ($p=0.617$).

The creation of a clear algorithm for the diagnosis of neurological disorders using modern methods of neurological examination in combination with neuroimaging makes it possible to carry out treatment in a timely manner and refer patients to rehabilitation. The use of the "Tandem-partnership", "Child-family-specialist" model, the modern international concept of helping children with life-limiting activities (REHABILITATION - INCLUSION - INTEGRATION) should unite the efforts of medical and socio-pedagogical specialists. It is thanks to the development of the catamnesis program, screening of neurological status, multidisciplinary approach, and informational measures regarding this issue that optimal results can be achieved in the neurodevelopment of children with CHD.

In the dissertation work, for the first time, a comprehensive clinical-neurological and neuroimaging study of infants with critical and non-critical CHD was carried out.

For the first time, an assessment of the neurological status of children with CHD was carried out using the following methods: Hammersmith up to 24 months of age; assessment of general movements of newborns and infants according to the Prechtl's method up to 5 months of age; the Munich Functional Developmental Diagnosis of the child's development in the first year of life - with justification of the peculiarities of the application of the above methods in the postoperative period.

For the first time, the structure of neuropsychiatric disorders in children with CHD is presented: in the early postoperative period, acute cerebrovascular accident (6%), movement disorders, increased muscle tone (5%) and epileptic seizures (5%). In the late postoperative period, a delay in the stages of motor (31%) and psycho-speech development (10%) was established, with no established difference between critical and non-critical CHD ($p>0.005$).

For the first time, a diagnostic algorithm for the assessment of neurological status in children with CHD was developed, taking into account neuroimaging techniques. It has been established that neurodevelopmental delay is due to the hypoxemia, hemodynamic

disturbances in various types of CHD, neurological complications in the early postoperative period, as well as the consequences of perinatal pathology (decrease in the Apgar score at birth).

It is shown that timely surgical treatment (an average of 2 ± 1.3 days in case of critical CHD and 6 ± 5.2 months in case of non-critical CHD), early diagnosis of neuropsychiatric disorders using modern diagnostic techniques, timely compiled by a multidisciplinary team (neurologist, cardiologist, physical therapist, speech and language therapist, psychologist) of an individual rehabilitation plan is a guarantee for increasing the effectiveness of rehabilitation measures.

Within the framework of the dissertation research, we obtained the following results of practical importance:

1. Taking into account the presence of hypoxemia in the case of CHD and the detected neurological disorders in the preoperative (26-35%) and postoperative periods (53%), a dynamic assessment of the neurological status using standardized neurological techniques is recommended both in the preoperative and postoperative periods with indications for neuroimaging.

2. As a diagnostic toolkit for assessing the neurodevelopment of a child with CHD, it is advisable to use a neurological examination of an infant according to the Hammersmith method, taking into account the features of its use in the early postoperative period: limitation of traction by the hands and lifting by the forearm. Monitoring the motor development of a child with CHD according to this method makes it possible to assess the risk of developing cerebral palsy in key age periods: at 3rd month of life (67-56 points), at 6th month (70-59 points), at 9th month (73-62 points) , at 12th month (73-65 points).

3. Peculiarities of using the assessment of general movements of newborns and infants using the Prechtl's method (passive observation) in the early postoperative period allow assessing the complexity and variability of movements. The presence of the poor repertoire, convulsively synchronized movements and chaotic movements from birth to 2 months, as well as abnormal and absent fussy movements and from the 2nd to the 5th

month is a prognostic unfavorable factor for the possible formation of movement disorders. In the postoperative period, monthly scheduled examinations are indicated until the age of 5 months.

4. Munich Functional Developmental Diagnosis in children with CHD allows, in addition to delays in statokinetic development, to detect delays in preverbal, verbal and other neuropsychological disorders in the early stages.

5. In the early postoperative period, urgent indications for conducting a neurological examination with the determination of indications for the use of neuroimaging techniques are alteration of consciousness, movement disorders, convulsions and duration of artificial lung ventilation.

6. Early diagnosis of neurological disorders using the above-mentioned standard methods (Hammersmith, Munich Functional Developmental Diagnosis, assessment of general movements of newborns and infants according to Precht's Methods of General Movements Assessment) is a prerequisite for timely preparation of individual rehabilitation programme (IRP) in accordance with the "Tandem-partnership" rehabilitation model, "child - family-specialist".

The results of the conducted research are implemented in practice, which are used as part of the treatment and diagnostic process in the educational process of the Department of Pediatrics, Child Neurology and Medical Rehabilitation of the Shupyk National Healthcare University of Ukraine (Kyiv, act of implementation dated June 10, 2024). The data obtained during the research can be used in the practice of children's neurologists, pediatricians, cardiologists, and family doctors, both at the level of study in medical institutions of higher education and in institutions of postgraduate education.

Research results are implemented in the practical work of children's neurologists, cardiologists, radiologists, physical therapists: GI "The Scientific and Practical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery" of the Ministry of Health of Ukraine (Kyiv, act of implementation dated April 15, 2024, May 10, 2024); State Institution "Ukrainian Medical Rehabilitation Center for Children with Organic Disorders of Nervous System

Ministry of Health of Ukraine” (Kyiv, act of implementation dated March 04, 2024); the National Specialized Children's Hospital (NSCH) "OHMATDYT" of the Ministry of Health of Ukraine (Kyiv, act of implementation dated October 08, 2024).

Key words: acute cerebrovascular accident, cerebrum, arterial hypertension, cardiac defect in children, electroencephalography, magnetic resonance imaging, medical overuse, neuropsychic development, neurodevelopmental disorders, muscle weakness patterns, pericardium, progressive muscle weakness, rehabilitation, surgical treatment, quality of life.

СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗДОБУВАЧА ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

Праці у яких викладено основні наукові результати дисертації:

1. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Федушка ГМ. Нейропсихічні розлади в дітей з вродженими вадами серця. Суч Педітр. Укр. 2023;131(3):74-86. doi: 10.15574/SP.2023.131.74.
2. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Стогова ОВ, Федушка ГМ. Етапи нейророзвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Здоров'я Дитини. 2024;19(3):122-33. doi: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690.
3. Мартинюк ВЮ, Федушка ГМ, Стогова ОВ. Клінічно-неврологічні особливості розвитку дітей з критичними та некритичними ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Суч Педіатр. 2024;140(4):39-47. doi: 10.15574/SP.2024.140.39.
4. Федушка ГМ. Ціанотичні вади серця у дітей: неврологічні аспекти проблеми. Міжнар Неврол Журн. 2024;20(5):228-36. doi: 10.22141/2224-0713.20.5.2024. 1090.

Матеріали, які засвідчують апробацію матеріалів дисертації:

5. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Федушка ГМ. Нейропсихічні порушення у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця. В: Матеріал VII щорічної наук.-практ. конф. з міжнар участю «На межі компетенції психіатрії та неврології. Коморбідність психічних та неврологічних розладів. Питання діагностики та терапії». 2022 Груд 08-10; Тернопіль. Тернопіль; 2022.
6. Федушка ГМ. Етапи стато-моторного розвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця: транспозицією магістральних судин та тетрадою Фалло. В: Матеріал Медичного форуму «GGP (Global General Practice)». 2024 Лют 08; Київ. Київ; 2024.

7. Федушка ГМ. Застосування шкал розвитку у дітей з вродженими вадами серця: неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт (HINE), оцінка загальних рухів немовлят Прехтла (GMA). В: Матеріал Медичного форуму «Ukraine Paediatric Global-2024». 2024 Лют 22; Київ. Київ; 2024.
8. Федушка ГМ. Дані нейровізуалізації та неврологічного статусу у пацієнтів з вродженими вадами серця. В: Матеріал Медичного форуму «Ukraine Neuro Global-2024». 2024 Лют 27; Київ. Київ; 2024.
9. Федушка ГМ, Стогова ОВ, Гура ТЄ. Судоми у дітей з вродженими вадами серця: тактика ведення. В: Матеріал наук.-практ. конф. з міжнар. участю «Фіолетовий день». 2024 Квіт 21; Київ. Київ: НДСЛ «Охматдит»; 2024.
10. Федушка ГМ. Програма реабілітаційних заходів в післяопераційному періоді у дітей з вродженими вадами серця. В: VIII наук.-практ. конф. «Реабілітація – Інклюзія – Інтеграція». 2024 Трав 22-23; Київ. Київ: ГО Українська Академія Дитячої Інвалідності; 2024.
11. Федушка ГМ, Стогова ОВ, Гура ТЄ. Ціанотичні вади вади серця: неврологічні аспекти проблеми та міждисциплінарна співпраця. В: Матеріал наук-практ конф з міжнар участю «Охматдитівські читання». 2024 Вер 26; Київ. Київ: НДСЛ «Охматдит»; 2024.
12. Fedushka H. Cyanotic heart defects and neuropsychological development of children - search for pathogenetic influences. In: Material XXVI World Congress of Neurology (WCN 2023). 2023 Oct 15-19; Montreal. Montreal; 2023.
13. Fedushka H. Motor development in patients with cyanotic heart defects. In: Material 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy). 2024 March 21-23; London. London; 2024.

ЗМІСТ

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ	30
ВСТУП	31
РОЗДІЛ 1 СУЧАСНІ ПОГЛЯДИ НА НЕВРОЛОГІЧНІ ПОРУШЕННЯ У ДІТЕЙ З ЦІАНОТИЧНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)	41
1.1 Етіопатогенетичні фактори порушення нейророзвитку при ціанотичних вадах серця	41
1.1.1 Пренатальні фактори впливу на нейророзвиток	41
1.1.2 Інтраопераційні та постопераційні фактори впливу на нейророзвиток	46
1.2 Нейророзвиток у дітей з ціанотичними вадами серця	50
1.3 Оцінка нервово-психічного розвитку дітей з ціанотичними вадами серця	53
1.3.1 Клініко-неврологічна характеристика дітей з ціанотичними вадами серця	53
1.3.2 Параклінічні методи обстеження дітей з ціанотичними вадами серця	56
1.4 Реабілітаційні заходи у пацієнтів з ціанотичними вадами серця	63
РОЗДІЛ 2 МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИКИ ДОСЛІДЖЕННЯ	74
2.1 Загальна характеристика пацієнтів з ціанотичними вадами серця	74
2.2 Методики дослідження пацієнтів з ціанотичними вадами серця	81
2.2.1 Клініко-неврологічні методики дослідження пацієнтів з ціанотичними вадами серця	81

2.2.2	Параклінічні методики дослідження пацієнтів з ціанотичними вадами серця	85
2.2.3	Статистична обробка отриманих результатів	87
РОЗДІЛ 3	ХАРАКТЕРИСТИКА НЕВРОЛОГІЧНИХ ПОРУШЕНЬ У ПАЦІЄНТІВ З КРИТИЧНИМИ ЦІАНОТИЧНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ (транспозицією магістральних судин серця, критичному стенозі легеневої артерії, синдромі гіпоплазії лівих відділів серця, тотальному аномальному дренажі легеневих вен)	90
3.1	Загальна характеристика 1 підгрупи пацієнтів з критичними ціанотичними вадами серця	90
3.2	Клініко-неврологічне обстеження	95
3.2.1	Оцінка неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination – HINE)	95
3.2.2	Оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики (Г.Й.Кьолер,Х.Д.Егелькраут) та оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA))	99
3.3	Результати інструментальних методів обстеження та визначення факторів впливу на неврологічний розвиток дітей до 3 років	103
	Висновки до розділу 3	108
РОЗДІЛ 4	ХАРАКТЕРИСТИКА НЕВРОЛОГІЧНИХ ПОРУШЕНЬ У ПАЦІЄНТІВ З НЕКРИТИЧНИМИ ЦІАНОТИЧНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ (Тетрадою Фалло, функціонально єдиним шлуночком, атрезією та стенозом легеневої артерії,	

аномалією Ебштейна, загальному артеріальному стовбурі, подвійному відходженню магістральних судин від правого шлуночку)	110
4.1 Загальна характеристика 2 підгрупи пацієнтів з некритичними ціанотичними вадами серця	110
4.2 Клініко-неврологічне обстеження	116
4.2.1 Оцінка неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE)	116
4.2.2 Оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики (Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут) та оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA)	119
4.3 Результати інструментальних методів обстеження та визначення факторів впливу на неврологічний розвиток дітей до 3 років	122
Висновки до розділу 4	132
РОЗДІЛ 5 ПОРІВНЯЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА НЕВРОЛОГІЧНИХ ПОРУШЕНЬ ПРИ КРИТИЧНИХ ТА НЕКРИЧНИХ ЦІАНОТИЧНИХ ВАДАХ СЕРЦЯ У ДІТЕЙ ДО 3 РОКІВ	133
5.1 Клінічні особливості неврологічних порушень при ціанотичних критичних та некритичних вадах серця	133
5.1.1 Оцінка неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE)	133
5.1.2 Оцінка нервово-психологічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної	

діагностики (Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут) та оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment (GMA))	138
5.2 Результати інструментальних методів обстеження та визначення сприятливих та несприятливих факторів впливу на неврологічний розвиток дітей до 3 років	139
Висновки до розділу 5	145
РОЗДІЛ 6 КОМПЛЕКСНА МЕДИКО-СОЦІАЛЬНА РЕАБІЛІТАЦІЯ ДІТЕЙ ДО 3 РОКІВ З ЦІАНОТИЧНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ НА ЕТАПАХ ЛІКУВАННЯ	147
6.1 Розробка алгоритму діагностики та лікування неврологічних порушень у дітей з ціанотичними вадами серця	147
6.2 Програма медико-соціальної реабілітації та подальшого спостереження за нейророзвитком дітей з ціанотичними вадами серця	154
Висновки до розділу 6.....	155
АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ	156
ВИСНОВКИ	164
ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ	167
СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ	169
ДОДАТКИ	191

**ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ, СИМВОЛІВ, ОДИНИЦЬ,
СКОРОЧЕНЬ І ТЕРМІНІВ**

ВВС	–	вроджена вада серця
ЕЕГ	–	електроенцефалографія
ЕКГ	–	електрокардіограма
ЕКМО	–	екстракорпоральна мембранна оксигенація
ЕхоКГ	–	ехокардіографія
ЄШС	–	єдиний шлуночок серця
МРТ	–	магнітно-резонансна томографія
НПР	–	нейропсихічні розлади
НР	–	нейророзвиток
НСГ	–	нейросонографія
СЛА	–	стеноз легеневої артерії
СГЛС	–	синдром гіпоплазії лівого серця
ТАДЛВ	–	тотальний аномальний дренаж легневих вен
ТМС	–	транспозиція магістральних судин
ТФ	–	тетрада Фалло
ЦВС	–	ціанотична вада серця
ЦНС	–	центральна нервова система

ВСТУП

Обґрунтування вибору теми дослідження. Вроджені вади серця (ВВС) є найпоширенішими серед усіх вроджених вад та становлять 30%. Глобальна поширеність ВВС при народженні за 2017 р. становила 1,8 випадку на 100 живонароджених [58, 78]. Критичні вроджені вади серця - це патологія розвитку серця, яка не дає змоги забезпечити адекватний серцевий викид із достатнім для підтримання життя тиском і насиченням крові киснем, що призводить до смерті в перші дні життя за відсутності термінового кардіохірургічного втручання. Ціанотичні вади серця (ЦВС) характеризуються синюшністю шкірних покривів та наявністю артеріальної гіпоксемії внаслідок право-лівого (veno-артеріального) шунта, єдиної камери серця зі змішуванням системного та легеневого кровотоку, вираженого застою в легенях. На фоні цього виникають зміни в кровопостачанні головного мозку, що ведуть до гіпоксії з появою ціанозу і характерних задишкovo-ціанотичних нападів [15, 16].

Хірургічного лікування потребують 50-60% ВВС, а з них 25% є критичними [16]. В роботах Стогова О.В, Руденко Н.М., Ялинська Т.А., Мотречко О.О., Лазоришинець В.В., Крикунов О.А., Колтунова Г.Б., Дідківський І.О., Труба Я.П., Сокол А.А., Ємець Г.І., Романюк О.М. описані розробки чітких показань щодо радикальних або етапних кардіохірургічних втручань, удосконалення окремих технік хірургічної корекції ВВС. На даний час завдяки вдосконаленню методик хірургічного лікування значно збільшився відсоток дітей, які вижили (у тому числі при наявності критичної вади серця) [6, 7, 18, 19, 20, 137]. Водночас продовжується пошук удосконалення патогенетичних терапевтичних шляхів [83, 85].

В багатьох дослідженнях акцентується увага на підвищенні ризику порушення нейророзвитку (НР) дітей з ВВС у ранньому та підлітковому віці, а саме порушення розвитку моторних навичок, формування мовленнєвих та когнітивних функцій [10, 22, 26, 36, 41, 50, 118]. Зокрема в дослідженнях Marino B.S., Lipkin PN

et all. описано широкий спектр неврологічних порушень у дітей із ВВС [101]. Наголошено, що серед неврологічних порушень переважають когнітивні розлади, зорова увага, експресивна й рецептивна комунікація, рухові порушення [9, 52, 59, 70, 77], ризик епілептичних нападів [33, 42, 60] та гострого порушення мозкового кровообігу [1, 44, 80, 99, 100, 159, 160]. У дослідженнях Butler SC., Sathwani A, Rofeberg V та співавторів [39, 40] визначено, що загалом 88% немовлят віком від 5 до 10 місяців мали відхилення принаймні в одній з досліджуваних областей, а саме - зниження експресивної мови - 37%, рецептивної - 22%, зниження м'язевого тону - 48%. Rogers SC, Malik L, Fogel J, Hamilton B. та співавт. (2023) зазначають, що немовлята з критичною ВВС, які потребують раннього хірургічного лікування вже в передопераційному періоді мають порушення нейророзвитку та їм притаманна затримка моторного розвитку, а також порушення великих моторних функцій [129]. Lozar K.J. та спів. (2020) вказано на необхідність неврологічного огляду при критичних ВВС [97] та скринінгу нейророзвитку у віці менше 6 місяців [146].

Продовжується пошук етіопатогенетичних факторів впливу на нервову систему в дітей з ЦВС в різні періоди лікування, а саме в пре-, інтра- та післяопераційному періодах (дослідження впливу змін в гемодинаміці, гіпоксії, використанні штучного кровообігу, тривалості перебування у відділенні інтенсивної терапії) при різних типах ВВС [25, 31, 45, 46, 49, 98, 148, 161]. Проте в науковій літературі можливо знайти невелику кількість досліджень щодо впливу вищезначених факторів на нервову систему дітей з ціанотичними критичними та некритичними ЦВС [34, 43, 51, 80, 95].

Актуальність проблеми зумовлена недостатністю досліджень щодо ранньої діагностики порушення нейророзвитку та їх особливостей у дітей з ЦВС, що потребує розробки алгоритму обстеження даної групи пацієнтів. Водночас необхідним є створення програми моніторингу за подальшим нейророзвитком даної групи дітей мультидисциплінарною командою [24, 39, 53, 65]. Успішна рання

діагностика неврологічних порушень дозволить розпочати вчасну реабілітацію та поліпшити результати якості життя дітей з ЦВС [32].

Із метою вивчення впливу ВВС на нейророзвиток дітей створено «Кардіологічне нейророзвиткове співробітництво» («Cardiac Neurodevelopmental Outcome Collaborative», CNOC) – багаточентрова, багатонаціональна, мультидисциплінарна інклюзивна група для оптимізації нейророзвитку для осіб з ВВС, щоб максимізувати їх якість життя. Групою спеціалістів розроблено окремі напрямки дослідження для покращення нервово-психологічного розвитку дітей та психосоціальних наслідків для їх сімей. Дослідники даної колаборації звертають увагу на важливість систематичного скринінгу, а саме оцінки рухових, мовленєвих та когнітивних навичок [72, 93].

Американською академією педіатрії опубліковані рекомендації щодо спостереження за нейророзвитком дітей з ВВС. У свою чергу Американська кардіологічна асоціація доповнює їх та рекомендує проводити універсальний скринінг та довготривале спостереження за НР у всіх дітей з ВВС [92].

Ana Ubeda Tikkanen, Joshua Vova, Lainie Holman та співавт. (2023) запропоновано шляхи розвитку реабілітаційних програм для майбутніх впроваджень. Ними наголошено на створенні мультидисциплінарної команди (кардіологи, кардіохірурги, неврологи, логопеди, психологи, фізичні терапевти, медичні сестри та ін.) та обґрунтовано роль терапевтів із розвитку, які сприяють набуттю оптимальних рухових навичок і підтримують загальний розвиток немовляти [149].

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами, грантами. Дисертаційна робота є науково-дослідною роботою Національного університету охорони здоров'я України імені П. Л. Шупика виконана в рамках науково-дослідної роботи кафедри педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації на тему: «Клініко-катамнестичне дослідження розвитку дітей з перенесеним перинатальним ураженням нервової системи в перинатальному періоді» (№ державної реєстрації

0119U101014, термін виконання: 2018-2024 рр.). Дисертаційне дослідження було виконано в межах співпраці між Державною установою «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України і Національною дитячою спеціалізованою лікарнею (НДСЛ) «Охматдит» МОЗ України. В частині дисертаційного дослідження щодо удосконалення надання реабілітаційної допомоги дітям з ціанотичними ВВС до 3 років було виконано на базі Державного закладу «Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи» МОЗ України.

Мета дослідження. У зв'язку з викладеним, метою дослідження були удосконалення критеріїв ранньої діагностики розладів нервової системи до та після хірургічного лікування й оптимізація реабілітаційні заходи у дітей раннього віку з ціанотичними вадами серця до та після хірургічного лікування.

Завдання дослідження:

1. Вивчити задокументовані дані щодо неврологічних порушень у дітей із вродженими вадами серця на етапах лікування.
2. Вивчити клінічні та параклінічні особливості неврологічного дефіциту у дітей раннього віку з ціанотичними вродженими вадами серця до та після хірургічного лікування.
3. Встановити критерії сприятливого та несприятливого прогнозу у дітей даної вікової групи з ціанотичними вродженими вадами серця на етапах лікування.
4. Обґрунтувати реабілітаційні заходи у дітей раннього віку з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування.
5. Програма медико-соціальних реабілітаційних заходів у дітей раннього віку з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування.

Об'єкт дослідження: ушкодження головного мозку у дітей з моменту народження до 3 років з ціанотичними вродженими вадами серця на різних етапах лікування.

Предмет дослідження: клінічна неврологічна симптоматика, структурні зміни головного мозку за даними нейровізуалізації, показники електроенцефалографічного моніторингу, показники гемодинаміки, ехокардіографії, реабілітаційні заходи у дітей раннього віку з ціанотичними вродженими вадами серця.

Методи дослідження. Анамнестичний, загально-клінічний, клініко-неврологічний (у тому числі міжнародні методики: неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE)), оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики першого року життя (Кьолер Г.Й., Егелькраут Х.Д.), оцінка генералізованих рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment (GMA)), Модифікована шкала м'язевої спастичності Ашворт (0-4 б) (Modified Ashworth Scale), шестибальна шкала оцінки м'язевої сили (5-0 б) (Grading according to Kendall and Lovett)); статистична обробка результатів інструментальних методів дослідження, нейровізуалізація, нейрофізіологічні методики обстеження.

Описову статистику проведено за ліцензійним статистичним пакетом «Stata 12.1». Для якісних параметрів наведено через число спостережень (абс.) і розподіл у відсотках. Для кількісних ознак результати представлено через середню арифметичну (M) і стандартне відхилення (SD). Для порівняння розподілу якісних клінічних характеристик використано критерій χ^2 -квадрат (Пірсона), а при малому числі результатів у підгрупах точний критерій Фішера. Для кількісних ознак оцінено нормальність розподілу первинних даних за критерієм Шапіро-Вілка для обґрунтування статистичних методів порівняння груп. Зважаючи також на число спостережень у групах, обґрунтованим тестом порівняння кількісних параметрів

у групах був критерій Краскела-Волліса. У досліджуваній групі пацієнтів отримано інформовану згоду щодо проведеного дослідження.

Наукова новизна отриманих результатів. У дисертаційному дослідженні було проведено всебічне дослідження неврологічних порушень у дітей з ціанотичними вадами серця, що дозволило детально охарактеризувати їх структуру та розробити нові підходи до діагностики і прогнозування стану пацієнтів.

Вперше в межах дисертаційного дослідження:

1. Проведено комплексне клініко-неврологічне та нейровізуалізаційне обстеження дітей раннього віку з критичними та некритичними ЦВС.
2. Проведено оцінку неврологічного статусу у дітей з ЦВС за допомогою методик: Hammersmith до 24 місячного віку; оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла до 5 місячного віку; Мюнхенської функціональної діагностики розвитку дитини першого року життя – з обґрунтуванням особливостей застосування вищезначених методик у післяопераційному періоді.
3. Представлено структуру нейропсихічних розладів у дітей з ЦВС: у ранньому післяопераційному періоді гостре порушення мозкового кровообігу (6%), рухові порушення, підвищення м'язового тону (5%) та епілептичні напади (5%). У пізньому післяопераційному періоді встановлено затримку етапів моторного (31%) та психо-мовленнєвого розвитку (10%) без встановленої різниці між критичними та некритичними ЦВС ($p > 0.005$).
4. Розроблено діагностичний алгоритм оцінки неврологічного статусу у дітей з ЦВС з урахуванням методик нейровізуалізації. Установлено, що затримка нейророзвитку обумовлена наявністю гіпоксемії, гемодинамічних порушень при різних типах ЦВС, неврологічних ускладнень у ранньому післяопераційному періоді, а також наслідками

перинатальної патології (зниження оцінки по шкалі Апгар при народженні).

5. Показано, що вчасне хірургічне лікування (в середньому $2\pm 1,3$ доба при критичних ЦВС та $6\pm 5,2$ місяці при некритичних ЦВС), рання діагностика нейропсихічних розладів з використанням сучасних діагностичних методик, своєчасно складені мультидисциплінарною командою (невролог, кардіолог, фізичний терапевт, терапевт мови і мовлення, психолог) індивідуальної програми реабілітації є запорукою для підвищення ефективності реабілітаційних заходів.

Практичне значення отриманих результатів. В межах дисертаційного дослідження нами були отримані результати практичного значення наступні:

1. Враховуючи наявність гіпоксемії при ЦВС та виявлені неврологічні порушення у доопераційному (26-35%) та післяопераційному періодах (53 %) рекомендована динамічна оцінка неврологічного статусу за допомогою стандартизованих неврологічних методик як в доопераційному так і у післяопераційному періодах з показаннями до проведення нейровізуалізації.
2. В якості діагностичного інструментарію оцінки нейророзвитку дитини з ЦВС доцільним є застосування неврологічного обстеження немовляти за методикою Hammersmith з урахуванням особливостей її використання в ранньому післяопераційному періоді: обмеження тракції за руки та підйому за передпліччя. Моніторинг рухового розвитку дитини з ЦВС за цією методикою дає змогу оцінити ризик розвитку церебрального паралічу у ключові вікові періоди: 3 місяці життя (67-56 балів), на 6 місяці (70-59 балів), на 9 місяці (73-62 бали), на 12 місяці (73-65 балів).
3. Особливості використання оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (пасивне спостереження) у ранньому післяопераційному періоді дозволяють оцінити комплексність

і варіабільність рухів. Наявність збідненого репертуару, судомно-синхронізованих та хаотичних рухів з народження до 2 місяців, а також абнормальних та відсутніх метушливих рухів та з 2-ого по 5-й місяць є прогностично несприятливим фактором щодо можливого формування рухових порушень. У післяопераційному періоді показані щомісячні планові огляди до 5 місячного віку.

4. Мюнхенська функціональна діагностика у дітей з ЦВС дозволяє окрім затримок стато-кінетичного розвитку на ранніх етапах виявляти затримки домовленнєвого, мовленнєвого та інших нейропсихічних розладів.
5. У ранньому післяопераційному періоді невідкладними показами до проведення неврологічного огляду з визначенням показань до використання методик нейровізуалізації є: порушення свідомості, рухові розлади, судоми та тривалість проведення штучної вентиляції легень.
6. Рання діагностика неврологічних порушень з використанням вищезначених стандартних методик (Hammersmith, Мюнхенська функціональна діагностика, оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла) є необхідною передумовою для своєчасного складання ІПР у відповідності до моделі реабілітації «Тандем-партнерство», «дитина-сім'я-фахівець».

Результати проведеного дослідження впроваджені у практику, що використовуються в рамках лікувально-діагностичного процесу в навчальній процес роботи кафедри педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації НУОЗ України імені П.Л.Шупика (м. Київ, акт впровадження від 10.06.2024). Отримані в ході дослідження дані можуть бути використані в практичній діяльності лікарів-неврологів дитячих, лікарів-педіатрів, лікарів кардіологів, сімейних лікарів, як на рівні навчання в медичних закладах вищої освіти, так і в закладах післядипломної освіти.

Результати досліджень впроваджені в практичну роботу лікарів- неврологів дитячих, кардіологів, педіатрів: ДУ «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України (м. Київ, акти впровадження від 15.04.2024); ДУ «Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи» МОЗ України. (м. Київ, акт впровадження від 04.03.2024); Національні дитячої спеціалізованою лікарнею (НДСЛ) «Охматдит» МОЗ України (м. Київ, акт впровадження від 08.04.2024).

Особистий внесок дисертанта. Дисертація є самостійною науковою працею дисертанта. Автор особисто провела аналіз наукової літератури за темою дисертаційної роботи, виконала комплексне клініко-неврологічне обстеження пацієнтів з ціанотичними вродженими вадами серця. Самостійно здійснила формування індивідуальних карт та обробку первинної документації, провела статистичну обробку та аналіз отриманих результатів дослідження. Проводила огляди пацієнтів у відділенні та інтенсивній терапії із застосуванням методики оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла; впровадила алгоритм обстеження пацієнта; самостійно проводила та аналізувала електроенцефалографію у пацієнтів. Дисертант написала всі розділи дисертації, сформуvalа загальні висновки та практичні рекомендації, забезпечила їхнє висвітлення в періодичних виданнях. Спільно з науковим керівником було сформульовано мету та визначено завдання дисертаційної роботи, розроблено план, дизайн дослідження, озвучено отримані результати на науково-практичних конференціях та запробовано впровадження результатів дослідження в медичну практику. Особистий внесок дисертант виклав в окремих наукових працях, які опублікував в співавторстві з науковцями: Мартинюк В.Ю., Руденко Н.М., Стогова О.В. Опубліковані наукові праці, що містять матеріали дисертації, мають оригінальний характер і авторський внесок. Конфлікту інтересів немає.

Апробація результатів дослідження. Основний зміст дисертаційної роботи було представлено та обговорено на наукових форумах, пленумах і науково-

практичних конференціях з міжнародною участю: VII щорічна науково-практична конференція з міжнародною участю «На межі компетенції психіатрії та неврології. Коморбідність психічних та неврологічних розладів. Питання діагностики та терапії» (м. Тернопіль, 08-10 грудня 2022 р.); медичний форум «GGP (Global General Practice)» (м. Київ, 08 лютого 2024 р.); медичний форум «Ukraine Paediatric Global-2024» (м. Київ, 22 лютого 2024 р.); медичний форум «Ukraine Neuro Global-2024» (м. Київ, 27 лютого 2024 р.); науково-практична конференція з міжнародною участю «Фіолетовий день» (м. Київ, 21 квітень 2024 р.); VIII науково-практична конференція «Реабілітація – Інклюзія – Інтеграція» (м. Київ, 22-23 травня 2024 р.); науково-практична конференція з міжнародною участю «Охматдитівські читання» (м. Київ, 26 вересня 2024 р.); XXVI World Congress of Neurology (WCN 2023) (Montreal, Canada, 15-19 October 2023); 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy) (London, UK. 21-23 March 2024).

Публікації. За темою дисертації опубліковано 6 наукових робіт. Серед них 4 статті (із них 4 статті у наукових фахових виданнях, рекомендованих МОН України для публікації результатів дисертаційних досліджень, серед яких 1 стаття одноосібна, – у виданнях, що цитуються в міжнародних науково-метричних базах даних, та у провідних виданнях, що індексуються базами даних Scopus/Web of Science), дві тези доповіді у матеріалах міжнародних конференцій та конгресах.

Структура та обсяг дисертації. Дисертаційна робота викладена на 227 сторінках машинописного тексту, складається зі вступу, 6 розділів, висновків, практичних рекомендацій, списку використаних джерел та додатків. Обсяг основного тексту дисертації складає 132 сторінок друкованого тексту. Робота ілюстрована 41 таблицями та 44 рисунками. Список використаних джерел містить 161 найменувань, з них 23 найменування кирилицею та 138 латиницею.

РОЗДІЛ 1

СУЧАСНІ ПОГЛЯДИ НА НЕВРОЛОГІЧНІ ПОРУШЕННЯ У ДІТЕЙ З ЦІАНОТИЧНИМИ ВРОДЖЕНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)

1.1 Етіопатогенетичні фактори порушення нейророзвитку при ціанотичних вадах серця

1.1.1 Пренатальні фактори впливу на нейророзвиток

Вроджені вади серця (ВВС) є найпоширенішими серед усіх форм вроджених вад, що становить 30%, з них 50-60% потребують хірургічної корекції, а 25% є критичними. Глобальна поширеність ВВС при народженні за 2017 р. становила 1,8 випадку на 100 живонароджених [58, 78]. Завдяки розробці чіткі показань до радикальних або етапних кардіохірургічних втручань, а також удосконалення окремих методик значно збільшився відсоток дітей, які вижили, навіть при критичних вадах серця [6, 7, 18, 19, 20, 137, 145]. Водночас існує підвищений ризик нейропсихічних розладів (НПР) у цієї групи пацієнтів [22, 26, 33, 36, 39, 40, 41, 50, 56, 90, 100, 101, 118, 147].

Згідно з Міжнародною статистичною класифікацією хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я (ICD-10, або МКХ-10), ВВС віднесені до Q20-Q28: вроджені вади розвитку системи кровообігу:

Q20. Вроджені вади розвитку порожнин серця та сполучень

Q21. Вроджені вади розвитку серцевої перегородки

Q22. Вроджені вади розвитку легеневого та тристулкового клапанів

Q23. Вроджені вади розвитку аортального та мітрального клапанів

Q24. Інші вроджені вади розвитку серця

Представлена класифікація ВВС, в основу якої покладено гемодинамічні, анатомічні та інші ознаки (табл.1.1).

Класифікація вроджених вад серця за Марденом

Особливості гемодинаміки	Ціаноз	
	відсутній	наявний
Збагачення МКК (50-60%)	ДМШП, ДМПП, ВАП, АВК	ТМС+ДМШП, ЗАС, ЄШС
Збіднення МКК	СЛА	ТМС+СЛА, тетрада Фалло
Обструктивні вади системного кровотоку (ВКК)	САо, аортальний стеноз	-
Без суттєвих порушень гемодинаміки	Декстракардія, аномалія розташування судин	-

Примітки. ДМШП - дефект міжшлуночкової перегородки, ДМПП - дефект міжпередсердної перегородки, ВАП - відкрита артеріальна протока, АВК - атріо-вентрикулярна комунікація, МКК - мале коло кровообігу, СЛА - стеноз легеневої артерії, ВКК - велике коло кровообігу, САо - стеноз аорти, ТМС - транспозиція магістральних судин, ЗАС - загальний артеріальний стовбур, ЄШС - єдиний шлуночок серця.

Дозрівання нервової системи у дітей із ВВС відбувається в умовах складних патогенетичних механізмів, які обумовлюють значні порушення у її розвитку. Внаслідок таких порушень ці діти часто мають відхилення нейророзвитку (НР), що проявляється у різних когнітивних, емоційних і моторних розладах, які можуть стати перешкодою для їх соціальної адаптації та навчання [35, 43, 76, 104, 131, 140, 142]. На ці процеси впливають критичні стани центральної вено-артеріальної системи (ЦВС), що супроводжуються гіпоксією та порушеннями кровопостачання мозку, особливо в періоди, коли нервова система дитини проходить важливі етапи розвитку [153].

Гемодинамічні зміни, що виникають внаслідок ВВС, значно впливають на забезпечення головного мозку киснем та поживними речовинами. Це порушення кровопостачання, яке є одним з основних факторів у патогенезі неврологічних розладів, призводить до хронічного кисневого голодування тканин мозку та може затримувати процеси мієлінізації, що важливі для розвитку функціональних зв'язків у головному мозку. У дітей з ціанотичними вадами серця (ЦВС), де характерною є недостатня оксигенація крові, нервова тканина особливо вразлива до гіпоксії [49, 51, 62, 86, 87]. У таких випадках виявляються підвищений ризик розвитку когнітивних розладів, порушень уваги та інших психічних функцій. У дітей із неціанотичними ВВС порушення мають інший характер, але також призводять до змін у мозковій гемодинаміці, що може негативно впливати на розвиток головного мозку.

Також вплив на розвиток нервової системи мають хірургічні втручання, які часто є необхідною мірою для корекції вроджених вад серця. Hövels-Gürich НН у своєму дослідженні (2016) [68] підкреслив важливість вікових аспектів при виборі терапевтичних та хірургічних методів лікування. Було проведено систематизацію факторів впливу на нейророзвиток залежно від віку дитини та методу втручання. Зокрема, встановлено, що операції на серці в ранньому віці, хоч і дозволяють забезпечити нормальне функціонування серця, можуть викликати побічні ефекти, пов'язані із хронічною гіпоксією та ризиком цереброваскулярних ускладнень. Такі несприятливі фактори можуть впливати на когнітивні функції, здатність до навчання, мовний розвиток та поведінкові аспекти дитини, що особливо критично у період активного розвитку мозку. Поряд з цим існує широкий спектр інших причин порушень психічного розвитку [8] і потребує їх профілактики, а також всебічного обстеження [73].

На рис. 1.1 представлено вікову залежність факторів ризику для НР. Ці фактори враховують як особливості хірургічного лікування, так і можливі наслідки порушень гемодинаміки в періоди найбільш інтенсивного дозрівання центральної

нервової системи (ЦНС). Виявлено, що вплив на нервову систему дітей з ВВС має багатофакторний характер, і тому стратегія реабілітації повинна враховувати різні аспекти, включаючи періодичний контроль нейропсихічного розвитку, оцінку когнітивних функцій та психоемоційної стійкості. Ранні втручання та комплексна терапія, яка враховує всі аспекти розвитку, можуть знизити ризики порушень та сприяти успішній інтеграції дитини в соціальне середовище [68].

Таким чином, значення корекції гемодинамічних змін та спеціалізованої терапії для таких дітей є надзвичайно важливим не тільки з точки зору фізичного здоров'я, а й з метою забезпечення нормального психічного та соціального розвитку, що дозволяє мінімізувати наслідки ВВС для нервової системи і покращити якість життя дітей з даними захворюваннями [40, 68].

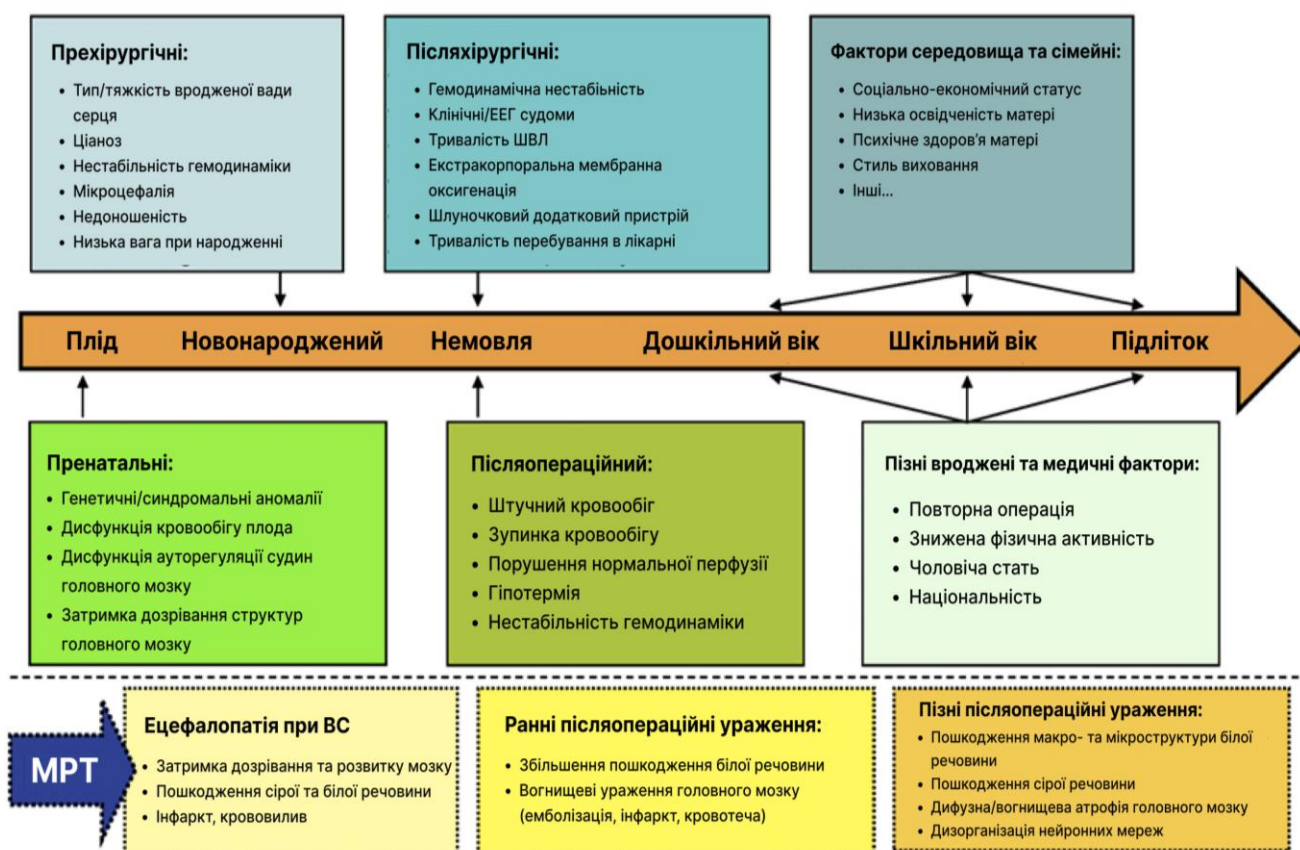


Рис. 1.1 Систематизація факторів впливу на нейропсихічний розвиток залежно від віку (за даними Hövels-Gürich НН. (2016) [68])

Відповідно до вікового періоду, як представлено на рис. 1.1, визначено пренатальні, перед- і післяхірургічні фактори середовища та сімейні, пізні вроджені та медичні фактори впливу на НПР. Серед пренатальних факторів впливу на плід означено: генетичні та синдромальні аномалії, затримку дозрівання головного мозку, дисфункцію кровообігу плода, дисфункцію ауторегуляції судин головного мозку. Серед передхірургічних факторів впливу в період новонародженості виділено: тип і тяжкість вади серця, ціаноз, нестабільність гемодинаміки, мікроцефалію, низьку вагу при народженні, недоношеність [68].

Дослідження Melinda Barkhuizen та співавт. [31] і Rudolph AM. [130] детально описують, як критичні вади серця впливають на пренатальний розвиток головного мозку, вказуючи на те, що у доношених дітей із такими вадами часто спостерігається незрілість мозкових структур [36]. Це значно відрізняється від нормальних етапів формування мозку у здорових дітей [3], для яких характерні оптимальні умови дозрівання нервових клітин та формування зв'язків між ними. У дітей із ЦВС, які мають знижене постачання кисню до головного мозку, порушується дозрівання нервової системи порівняно з дітьми із неціанотичними вадами, що призводить до суттєвих затримок у когнітивному та моторному розвитку (рис. 1.2) [161].

S. Zhu та співавт. (2020) дослідили патогенетичний вплив факторів, що виникають на різних етапах лікування – передопераційних, інтраопераційних та післяопераційних – на стан нервової системи, вказавши на їх критичну роль у розвитку неврологічних порушень. Гіпоксія, властива пацієнтам із ЦВС, стимулює вивільнення великої кількості прозапальних факторів у мозковій тканині, які збільшують проникливість гематоенцефалічного бар'єра (ГЕБ), зменшують нейронну активність та сприяють секреції еритропоєтину. Вивільнення еритропоєтину, у свою чергу, стимулює підвищення рівня еритроцитів і тромбоцитів, а також збільшення концентрації фібриногену, що веде до підвищення в'язкості крові. Це спричиняє зниження швидкості кровотоку, порушує

цілісність судинної стінки та значно підвищує ризик розвитку церебрального тромбозу (рис. 1.2) [161]. Несприятливий вплив екзайтотоксичності та анемії на нервову систему представлено в роботах Марчук М.С та Ткаченко О.В. [14, 21].

Таким чином, незрілість мозкових структур у дітей із критичними вадами серця має як безпосередні наслідки, пов'язані з порушенням кровообігу, так і віддалені, які впливають на загальний розвиток нервової системи та її функціонування.

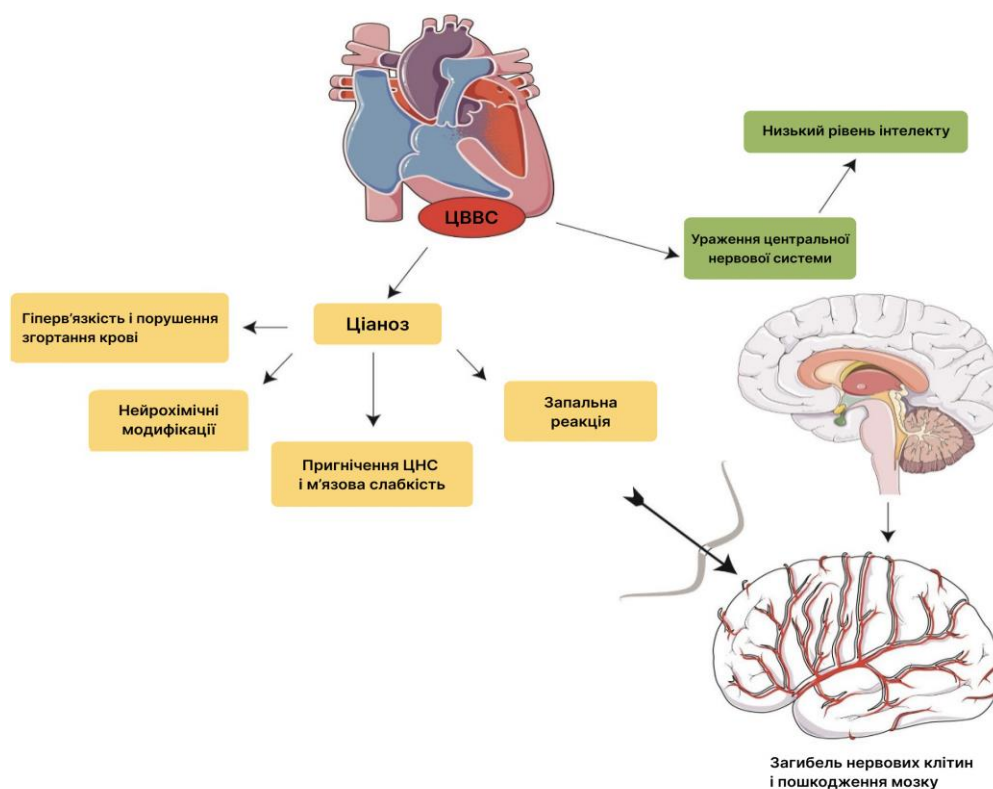


Рис. 1.2 Ціанотична вроджена вада серця (ЦВВС) та фактори, що призводять до порушення розвитку центральної нервової системи (за даними Zhu S, Sai X, Lin J et al. та співавт. (2020) [161])

1.1.2 Інтраопераційні та постопераційні фактори впливу на нейророзвиток

Патогенетичні фактори під час та після проведеного хірургічного лікування ВВС вичаються в роботах Auerbach SR, Barkhuizen M, Fogel MA, Neukomm A, Zhu S [29, 31, 55, 111, 161]. Штучний кровообіг (ШК) зазвичай є основним методом,

який використовується під час хірургічного лікування в дітей з ВВС (Рис.1.3). Варто враховувати особливості проведення зі збереженням анатомо-функціональних особливостей перекарду. Водночас ця методика забезпечення хірургічного втручання пов'язана з можливими шкідливими гемодинамічними наслідками для головного мозку та нирок. На фоні проведення ШК виникає ризик гіпероксигенації, розрідження крові та гіпотермії, що може викликати мікротромбоз або мікроемболію головного мозку. Необхідним також є попередження ризику розвитку гематом у ділянці перикарду. В той же час зменшується серцевий викид з розвитком гіпоперфузії, системного запалення та незначного ризику повітряної емболії [25, 161]. За висновками Alessandro Varrica, Angela Satriano, Antonio D. W. Gavilanes та співавт. [152], у пацієнтів із ВВС після хірургічного лікування із застосуванням ШК діагностуються вищі концентрації S-100B, що опосередковано гіпоксією/гіпероксією. Цей маркер може вказувати на пролонгування пошкодження головного мозку [152]. Дані патогенетичні фактори зумовлюють необхідність подальшого вивчення імунної системи, у тому числі рівнів прозапальних і протизапальних цитокінів у дітей після хірургічного лікування з транспозицією магістральних судин (ТМС) [2]. А також – моніторингу функції головного мозку під час хірургічного лікування [74].

Післяопераційний період при лікуванні дітей із ВВС, зокрема при реоксигенації, може спричиняти інтенсивне утворення вільних радикалів унаслідок хронічної гіпоксії. Надлишок кисню, який надходить у цей період, стимулює утворення оксидативних речовин, таких як перекис водню, супероксид, гідроксильні радикали. Ці речовини здатні проходити крізь ГЕБ, активуючи процеси, які можуть пошкодити нейрони. Підвищення рівня білка S-100 свідчить про стрес та пошкодження нервової тканини, оскільки цей білок зазвичай є маркером нейронального пошкодження. Через оксидативний стрес у післяопераційному періоді та активацію протеаз, що руйнують білки, створюються умови для апоптозу (програмованій загибелі нервових клітин), що може негативно

позначитися на когнітивних функціях і загальному неврологічному стані дитини. Внаслідок тривалої хронічної гіпоксії у таких пацієнтів спостерігається значне зниження рівня ключових антиоксидантних ферментів, зокрема глутатіонпероксидази, супероксиддисмутази та каталази. Ці ферменти відповідають за нейтралізацію надлишкових оксидантів і вони часто недостатньо виробляються, що додатково сприяє окисному стресу. У поєднанні із надлишком вільних радикалів це призводить до зниження спійкості до пошкодження, підвищуючи ризик довгострокових неврологічних порушень та ускладнень у дітей з вадами серця [161].

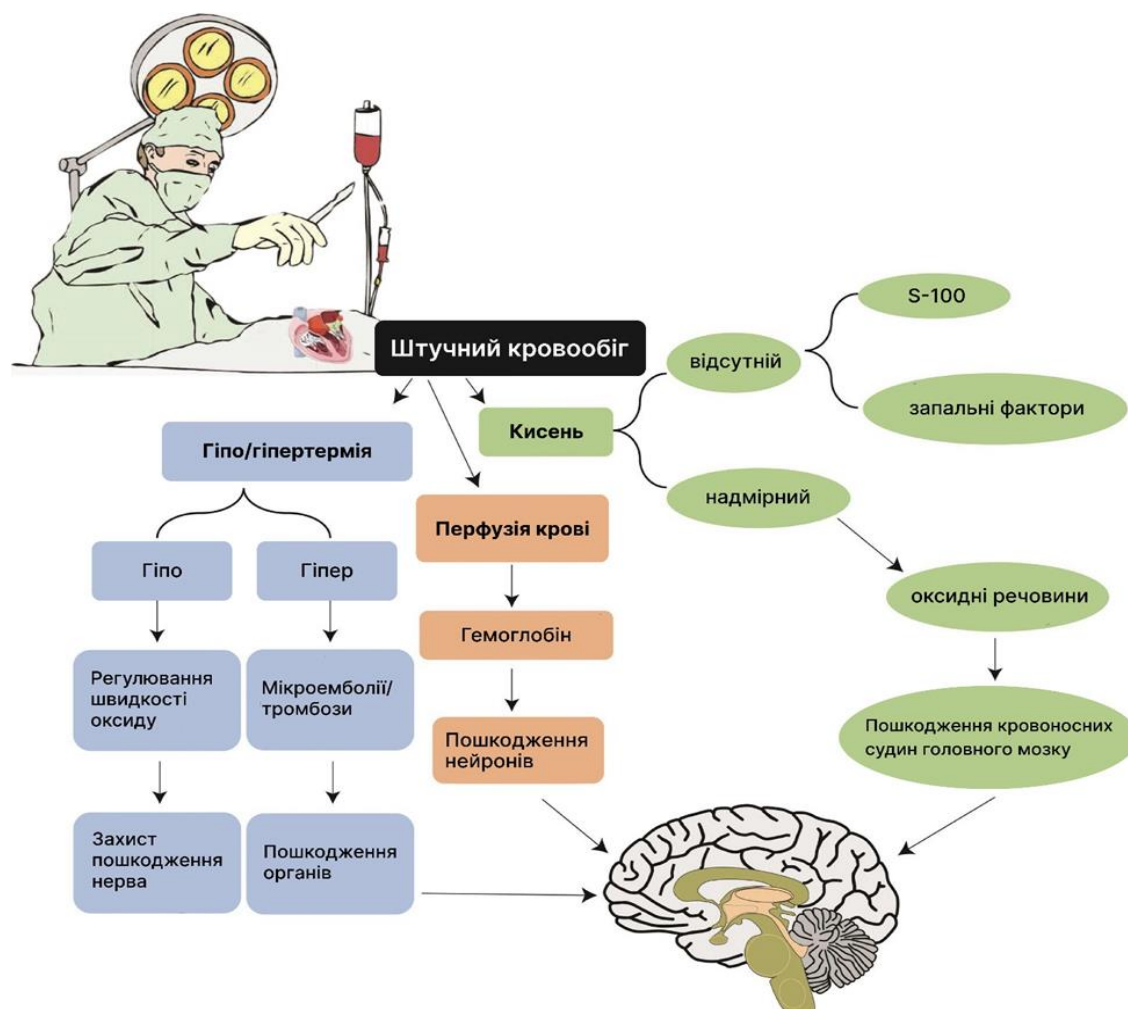


Рис. 1.3 Штучний кровообіг під час кардіохірургії та його вплив на головний мозок (за даними Zhu S, Sai X, Lin J et al. та співавт. (2020) [161])

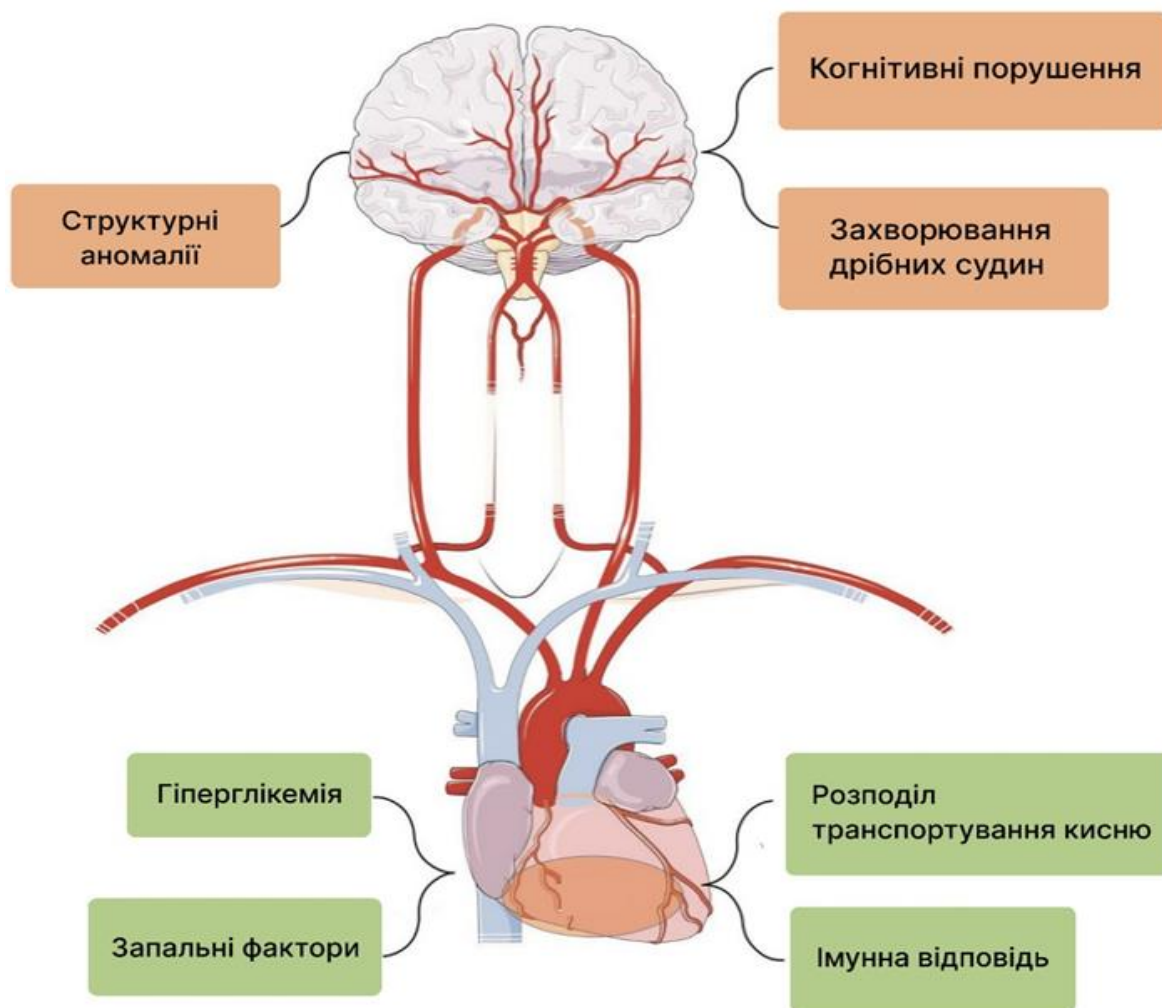


Рис. 1.4 Післяопераційні та регульовані фактори ушкодження мозку: операції на серці в дітей можуть призвести до післяопераційних проблем, пов'язаних з ураженням мозку (за даними Zhu S, Sai X, Lin J et all. та співавт. (2020) [161])

У патогенезі післяопераційних пошкоджень у дітей з ЦВС окреме місце займають: запальна реакція, гіперв'язкість і порушення згортання крові, які насамперед пов'язані з особливостями оксигенації під час операції (Рис. 1.4). Згідно з досліджень Abella Raul; Varrica Alessandro; Satriano Angela та співавт. [25] факторами, що впливають на післяопераційне пошкодження головного мозку, є аритмія, артеріальна гіпотонія, сепсис, неефективна гемодинаміка, гіперглікемія. Окремо виділено фактори, що ускладнюють функцію серця після операції

(гемодинамічна дисфункція, порушення транспортування кисню, гіперглікемія, фактори запалення та інші). Варто відмітити негативний вплив коливань артеріального тиску на якість життя дітей [13], які також часто супроводжують пацієнтів з ВВС.

Отже, вище представлено різноманітні фактори впливу на нервову систему, зокрема на головний мозок плода та новонародженої дитини при наявності ВВС, та їх несприятлива дія. Це може бути обумовлено наявною хронічною гіпоксією ще до хірургічного втручання при ЦВС. Для вивчення патогенетичних ланок з метою попередження НПР необхідним є ряд подальших досліджень (вивчення ролі генетичних та епігенетичних факторів, церебральної гемодинаміки плода, церебральної емболії та мікроемболії, церебральної оксигенації та доставки метаболітів тощо).

1.2 Нейророзвиток у дітей з ціанотичними вадами серця

Розвиток мозку людини починається на 3-му тижні вагітності з диференціювання нейронних клітин-попередників і триває до пізнього підліткового віку. Нейрогенез починається на 6-му тижні вагітності (до кінця 8-го тижня вагітності встановлюються основні структури ЦНС) і переважно завершується до 48-го тижня вагітності. Приблизно в середині вагітності починається процес мієлінізації [3].

Проте на фоні ВВС у плодів змінюється дозрівання головного мозку [143, 158]. Дослідження Shabnam Peyvandi, Beatrice Latal, Steven P Miller (2019, 2021) показує, що при ВВС протягом третього триместру вагітності хронічна гіпоксія-ішемія у плодів призводить до ураження мозку, яке можна порівняти з таким як у недоношених дітей [119, 120, 121]. Leonetti С (2019) [88] описано порушення кортикогенезу головного мозку в плодів із ВВС, а саме за даними Ortinau SM та співавт. (2019, 2020) між 21 і 30-м тижнями вагітності у порівнянні зі здоровими плодами [114, 115]. Варто також пам'ятати про роль та порушення

фето-плацентарного кровообігу при ВВС [112]. Порушення фетально-плацентарного обміну киснем зменшує системну та церебральну оксигенацію, що викликає затримку росту тіла та мозку та збільшення частоти прееклампсії, передчасних пологів, пологів із низьким гестаційним віком дитини [144].

Попередники олігодендроцитів, які виникають із субвентрикулярної зони та походять від радіальних гліальних клітин, є найбільш чутливими клітинними структурами до гіпоксії (особливо на 23-32-му тижні вагітності). У подальшому вони диференціюються в зрілі олігодендроцити та відповідають за мієлінізацію аксонів нейронів під час внутрішньоутробного розвитку мозку. Це викликає порушення формування білої речовини головного мозку та візуалізується на магнітно-резонансній томографії (МРТ) гіпомієлінізація. У свою чергу субвентрикулярна зона також є важливою для подальшої гірифікації і є об'єктом багатьох досліджень у плодів з ВВС. Як відомо, первинна борозна формується на початку другого триместру і продовжує розвиватися в третьому триместрі, далі утворюються вторинні борозни. Третинні борозни починають формуватися в третьому триместрі і продовжують розвиватися навіть після народження [114, 115]. Отже, період до середини вагітності є критичним для формування неокортексу.

Розвиток серця плода завершується майже до 7-го тижня вагітності. У зв'язку з цим за даними Sun L та співавт. (2015) поява критичної ВВС може порушити кровообіг плода та доставку кисню до мозку протягом наступного гестаційного періоду. Протягом третього триместру кровопостачання мозку збільшується до 25% від загальної фракції викиду для того щоб забезпечити посилене формування синаптичних зв'язків і нейронну активність. До кінця гестації завершується формування основних підкіркових шляхів, таких як таламокортикальний шлях. Тоді як формування та міграція нейронів переважно завершується пренатально, проліферація та міграція гліальних попередників і диференціація в астроцити та мієлінізаційні олігодендроцити продовжуються після народження, а дозрівання

гліальних клітин продовжується в ранньому дитинстві. Ці процеси відіграють вирішальну роль у функціональному дозріванні нейронних ланцюгів [144].

Постнатально відбувається значний кортикальний нейрогенез і міграція нейронів до лобової частки. На фоні критичної ВВС порушується ріст і дозрівання кори, зменшуючи проліферацію нейронних клітин-попередників і нейрогенез у субвентрикулярній зоні. До 6 років розмір мозку досягає лише 90% об'єму мозку дорослої людини [3].

Vassar R, Peyvandi S, Gano D та співавт. (2023) представили вплив типів ЦВС (синдрому гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛС) і ТМС) на розвиток головного мозку [153]. На фоні них виникають порушення росту мозку плода та структурні аномалії мозку у 28% плодів (збільшення шлуночків, агенезія мозолистого тіла, внутрішньошлуночкова кровотеча, гіпоплазія хробака мозочка, аномалії білої речовини та затримка розвитку мозку). Зокрема, немовлята з деякими критичними ВВС можуть мати нижчу вагу та меншу за середню довжину при народженні, середню окружність голови нижче за норму, а також затримку структурного розвитку мозку на 1 місяць від норми. Спостерігалися зменшення загального об'єму мозку на 21% і зменшення регіонального об'єму мозку на 8-28% (в лобовій частці, тім'яній частці, білій речовині головного мозку, таламусі, мозочку та стовбурі мозку). Зменшення розміру лобової та тім'яної часток корелювало із затримкою розвитку мікроструктури білої речовини, а атрофічні зміни підкірки та мозочка – з регіональним дефіцитом енергетичного метаболізму. Новонароджені з СГЛС мають нижчу глобальну та регіональну швидкість росту мозку порівняно з новонародженими з ТМС [144, 153].

У плодів із єдиним шлуночком серця (ЄШС) швидкість росту мозку сповільнюється між 32 і 35-м тижнями вагітності, швидкість росту головного мозку, кортикальної пластинки та підкіркової речовини сповільнюється приблизно на 35-му тижні вагітності, а зростання мозочка сповільнюється приблизно на 34-му тижні гестації. Доведена кореляція між загальним об'ємом мозку та об'ємом сірої

речовини кори на МРТ плода на 33-му тижні вагітності та МРТ новонароджених протягом першого тижня після народження [144].

1.3 Оцінка нервово-психічного розвитку дітей з ціанотичними вадами серця

1.3.1 Клініко-неврологічна характеристика дітей з вродженими вадами серця

Аналіз існуючих досліджень демонструє, що НР у дітей з ВВС ретельно оцінюється за допомогою різноманітних методик [23, 109, 133, 155]. Для визначення когнітивних функцій часто використовують шкалу Бейлі для оцінки розвитку немовлят (Bayley Scales of Infant Development II або III, BSID-II/BSID-III), а також шкалу інтелекту Векслера для дошкільнят і молодших дітей (Wechsler Preschool and Primary Scale), яка допомагає виявити затримки у розвитку когнітивних здібностей. Важливою складовою є оцінка візуально-моторної інтеграції за допомогою тесту розвитку зорово-моторної інтеграції Бері-Бактеніка (Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration, WMI). Він дає змогу визначити, наскільки дитина може з'єднувати візуальні та моторні навички, адже порушення в цій сфері часто пов'язані з труднощами в навчанні та адаптації. Оцінка моторних і мовленнєвих навичок проводиться за допомогою шкали моторного розвитку Пібоді (Peabody Developmental Motor Scales, PDMS-2), а також шкали Бейлі, які детально оцінюють розвиток тонкої та грубої моторики, а також мови [155].

Gaynor JW, Stopp C та співавт. (2016) підкреслюють, що передопераційні фактори, які індивідуальні для кожного пацієнта, мають найбільший вплив на прогноз розвитку нервової системи. За їхніми даними, саме ці фактори визначають близько 30% ризику несприятливого нейрокогнітивного результату, тоді як інтраопераційні та післяопераційні фактори впливають менше, зокрема менш ніж на 5% [72].

Згідно з дослідженням С.Е. Verrall, G.M. Blue та співавт. [155, 156], діти з ВВС часто мають порушення нейропсихологічного розвитку, серед яких легкі когнітивні розлади, труднощі з увагою та гіперактивність, порушення моторної координації, соціальної взаємодії, а також мовленнєві та комунікативні проблеми (рис. 1.5). Порушення рівноваги та грубої моторики більш поширені в дітей з одно- та двошлуночковими вадами серця, на відміну від здорових дітей.

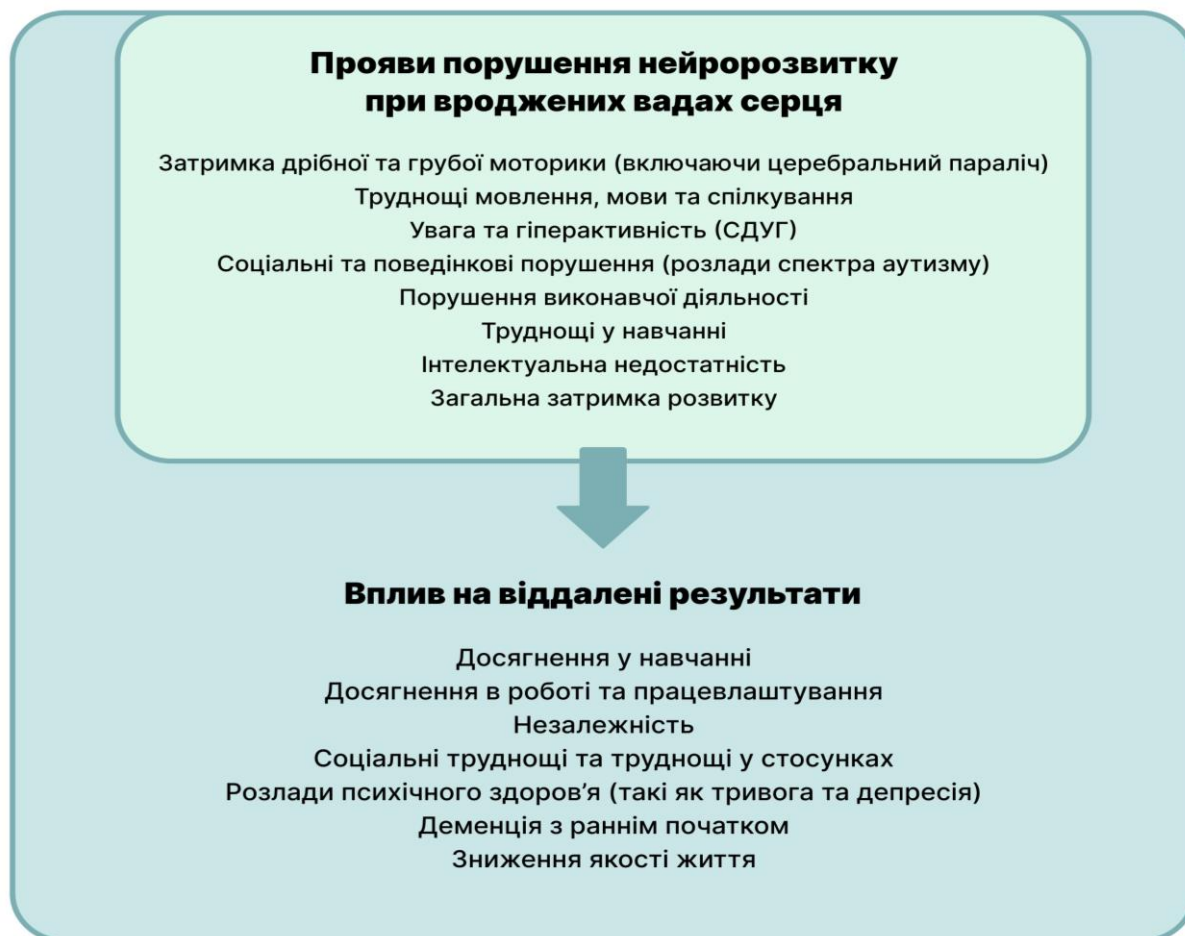


Рис. 1.5 Маніфестація неврологічних порушень та наслідки ураження нервової системи в дітей з вродженими вадами серця (за даними Verrall СЕ., Blue GМ., Loughran-Fowlds А. та співавт. (2019) [155])

При ЦВС і серцевій недостатності пацієнти мають вищий ризик несприятливих наслідків для розвитку нервової системи у віці 8 років. Вони мають нижчі бали оцінки інтелекту, мовлення, пам'яті та навчання. У підлітків окружність

голови менша за середньостатистичну, а на МРТ візуалізуються ознаки атрофії головного [67, 161].

Описано вплив тяжкості вади серця на НПР [50] та саме - ЦВС [61, 102]. Діти з ЄШС зазвичай мають когнітивний розвиток у межах середнього діапазону, але діти з СГЛС - нище середнього [155]. Важливо слідкувати за моторним розвитком у дітей з критичними ВВС [138, 139]. Його затримка часто пов'язана з м'язевою гіпотонією у дітей з ВВС [39, 40], а особливо при прогресуючій м'язевій слабкості у післяопераційному періоді та відділенні інтенсивної терапії. Проте, необхідно враховувати ряд інших неврологічних причин зниження м'язевого тону та ретельно диференціювати патерни м'язевої слабкості [17].

Наявність судом у гострому періоді корелює з нижчим рівнем НР. Низька маса тіла при народженні, оцінка за шкалою Апгар, чоловіча стать, рівень освіти матері, генетичні аномалії також пов'язані з нижчими показниками моторного розвитку у віці від 1 до 1,5 року [155].

Darlene Huisenga та інші автори (2021) повідомляють про помірну або глибоку затримку когнітивних функцій у більшості дітей. Діти з ТМС мають когнітивні навички нижчі, ніж середні по популяції, підвищений ризик мовленнєвих помилок, апраксії мовлення, а також аспектів соціального пізнання. За результатами досліджень, діти віком 4-12 років із недорозвиненим одним зі шлуночків мають підвищений ризик порушення розвитку слухової та зорової уваги, швидкості оброблення інформації, специфічних функцій пам'яті та дрібної моторики. Повідомляється про підвищений ризик проблем поведінки, особливо тривоги і соматичних скарг [69, 70], високий ризик розвитку синдрому дефіциту уваги та гіперактивності, тривожності [70]. Синдром дефіциту уваги та гіперактивності в шкільному віці в 3-4 рази вищий, ніж у загальній популяції, а діагноз аутизму менш поширений, але все ж у 2 рази вищий, ніж у загальній популяції [69, 101].

За даними Ayat Allan F. Hussein та інших авторів [48], діти з ВВС мають підвищений ризик дезадаптації, порушення соціальних стосунків та успішності в школі [123]. Окремо при ЦВС також знижується успішність в школі [122].

Серед підлітків (13-19 років) підвищений ризик погіршення швидкості оброблення інформації, читання, математики, уваги, пам'яті. У підлітків із ціанотичними ВВС порівняно з неціанотичними ВВС зареєстровані нижчі бали нейрокогнітивного розвитку [155].

1.3.2 Параклінічні методи обстеження дітей з ціанотичними вадами серця

Нейрофізіологічна оцінка функції головного мозку. Електроенцефалографія (ЕЕГ) застосовується для вивчення біоелектричної активності головного мозку, реєстрації появи судом, вчасної діагностики епілепсії та диференційної діагностики з епілептичними енцефалопатіями [4, 5]. В ряді досліджень представлено особливості результатів ЕЕГ у дітей з ВВС та можливого прогнозування наслідків для НР [60, 64, 75, 84, 134, 154]. Згідно з висновками групи авторів за 2022 рік, найважливішими факторами, які впливають на зміни ЕЕГ, є: недоношеність, молодший вік, киснева залежність, штучна вентиляція легень, відстрочене закриття грудини в післяхірургічному періоді, тривалість ШК, критичний стан перед операцією, ацидоз і підвищення лактату, післяопераційна нервово-м'язова блокада, потреба в екстракорпоральній мембранній оксигенації (ЕКМО), аномалії під час нейровізуалізації, артеріальний ішемічний інсульт та тривалий термін перебування у стаціонарі [42, 89].

Swetha Rادیyar, Hany Aly та співавт. (2023) зазначають, що ЕЕГ перед операцією не виявляла патологічних змін у 76%, тоді як у 29% були порушення реєстрації фізіологічних ритмів. У 89% випадків показники ЕЕГ безпосередньо після операції були аномальними. Епілептиформна активність до операції завжди пов'язана з порушеним неврологічним статусом, і цей зв'язок зберігається і після операції (86%). Виявлення на ЕЕГ відсутності циклів сну та неспання на 24-

годинній ЕЕГ після операції було пов'язано в подальшому зі значно нижчим когнітивним, мовленнєвим розвитком за шкалою Бейлі [116].

Gui J, Liang S, Sun Y (2020) показують, що діти з передопераційним епілептичним статусом на ЕЕГ демонструють нижчі середні показники рівня інтелекту у віці 4 років, мають соціальні проблеми та порушення уваги у 8 років, загальний підвищений ризик нейропсихологічних порушень у 16 років. Помірні та тяжкі фонові відхилення в післяопераційній ЕЕГ також були пов'язані з неврологічними відхиленнями (93%) [64].

Вивчаючи вплив типу ВВС на показники ЕЕГ, виявлено, що електрографічні «судоми», швидше за все, пов'язані з ЦВС [64, 71]. G.G. Mendieta-Alcántara, Gloria Otero та співавт. [106] виявили на ЕЕГ у 43,3% дітей до 12 років незрілу базальну активність (повільну для віку) та вогнищеву, мультифокальну пароксизмальну активність (гострі хвилі та комплекси спайків/повільних хвиль). Діти з ЦВС частіше потребували проведення ЕКМО. У них зафіксовано 40% судом, оскільки в цієї групи пацієнтів частіше виникає гостре порушення мозкового кровообігу) [106].

Зі структурними порушеннями на МРТ корелюють зміни на ЕЕГ, а з незрілістю головного мозку часто в передчасно новонароджених дітей [35]. Епілептиформна ЕЕГ-активність реєструється частіше в дітей з тяжкими ВВС [106].

Дослідження Catherine Limperopoulos, Annette Majnemer, Bernard Rosenblatt та співавт. [91] свідчать, що оцінка амплітудно інтегрованої ЕЕГ може допомогти в прогнозуванні результатів НПР. Немовлята після операції на серці до 3-місячного віку, мають затримку НР. Проте вплив седативної дії медикаментів при оцінці ЕЕГ у цих пацієнтів потребує дослідження [63, 91]. Отже, ЕЕГ є цінним методом реєстрації та оцінки біоелектричної активності головного мозку.

Дослідження мозкового кровообігу при вадах серця. Насичена киснем кров із плаценти надходить із правого передсердя через овальний отвір до лівого передсердя, а далі - до головного мозку. Критичні ВВС викликають зміни внутрішньосерцевого кровообігу, відповідно порушують кровопостачання

головного мозку: обмежується приплив крові до мозку (ішемія), зменшуються вміст кисню в крові (гіпоксія), знижується доставка кисню та глюкози, що впливає на ріст мозку. Доплерографія також включена для дослідження мозкового кровообігу в плодів із ВВС, оскільки враховуються інші схеми кровотоку, ніж у новонароджених, оскільки їхній газообмін відбувається в плаценті. Механізми авторегуляції це компенсують, зменшуючи церебральний судинний опір, щоб збільшити церебральний кровотік. Але цього механізму «збереження мозку» недостатньо для забезпечення адекватного кровопостачання мозку [104, 106, 141]. Згубний вплив зміненої перфузії та доставки метаболітів на розвиток головного мозку підтверджено дослідженнями нейровізуалізації плода з вадами серця показують [130].

Вплив типу ВВС на розподіл цереброваскулярного кровотоку плода, оксигенацію мозку та рівень незрілості мозку є значним. Наприклад ТМС, відкрита артеріальна протока та атрезія легеневого стовбура зменшують насичення мозку киснем. На противагу у дітей з дефектами міжшлуночкової перегородки та коарктацією аорти рівень насичення мозку киснем можна порівняти з нормою [42]. ЄШС - це вроджена вада, за якої один зі шлуночків менший, недорозвинений або в ньому немає клапана. При СГЛС ліва частина серця недорозвинена. При даних ЦВС кров, багата киснем із плаценти, змішується з дезоксигенованою кров'ю в правому передсерді, що зменшує загальний вміст кисню в крові, яка надходить до легеневого стовбура та артеріальної протоки [69]. Ретроградний кровотік і зменшений діаметр дуги аорти ще більше обмежують приплив крові до мозку. При СГЛС мозок плода отримує менше крові (ішемія), а кров, яка надходить до мозку, має знижений вміст кисню (гіпоксія) [81, 104]. При ТМС дві головні артерії, що несуть кров від серця, змінені, відповідно мозок отримує відносно деоксигеновану кров із верхньої порожнистої вени з правого шлуночка. Отже, ТМС спричиняє значне зниження вмісту кисню в крові, що надходить до мозку (гіпоксія), але менші порушення мозкового кровотоку (ішемія), ніж обструкція вихідного тракту лівого

шлуночка та ЄШС з обструкцією дуги аорти. Відмінності в розподілі цереброваскулярного кровотоку та відносна гіпоксія зберігаються протягом усього раннього дитинства, з найбільшою вірогідністю, впливають на подальше пошкодження головного мозку [104].

Магнітно-резонансна томографія головного мозку. Вплив ВВС на патогенез пошкодження головного мозку за даними МРТ є актуальним досліджуваним фактором [34, 37, 38,66, 79, 82, 88]. МРТ головного мозку є важливою для встановлення структурних змін, а за наявності складних типів ВВС має переваги над ультразвуковим дослідженням. При ЦВС, таких як ТМС або СГЛС, на МРТ відмічено зниження загального об'єму мозку порівняно зі здоровими немовлятами у віці від 25 до 37 тижня гестації [67]. За результатами досліджень МРТ та аутопсії, борозни в плодів із ВВС можуть бути порушеними вже на початку другого триместру. При ЦВС на МРТ-сканах 3 Тс змінена гірфікація переважно в лівій півкулі головного мозку, а перисільвієва ділянка була визначена як найбільш вразлива [115].

За даними R. Stegeman, M. Feldmann та співавт. (2021) консорціумом Європейської асоціації мозку та вроджених вад серця (The European Association Brain and Congenital Heart Disease (ABC) Consortium - багатоцентрова та багатодисциплінарна група фахівців, метою якої є сприяння дослідженням у сфері розвитку мозку в дітей з ВВС для подальшого поліпшення НІР немовлят [141]) проведено в 3 європейських центрах (Лондон, Цюріх, Нідерланди) структуроване онлайн-опитування дитячих кардіохірургічних центрів щодо використання нейровізуалізації. За результатами опитування представлено велику різноманітність використання методів передопераційного нейромоніторингу: найчастішою методикою нейровізуалізації була нейросонографія (НСГ) та інфрачервона спектроскопія. Значно рідше використовували МРТ головного мозку - передопераційно у 72% і післяопераційно у 44% випадків. Було проведено перед- та післяхірургічну МРТ головного мозку у 202 дітей з тяжкими ВВС. Серед

маркерів ушкодження ЦНС визначали рівень нейроспецифічних білків: нейроспецифічної енолази, білка S-100 або гліального фібрилярного кислого білка. За даними Maria Feldmann та співавт. вивлення рівня вищезначених нейроспецифічних білків як маркерів ушкодження головного мозку використовували лише декілька центрів [53].

Отже, не у всіх центрах серця в Європі були розроблені алгоритми оцінки неврологічного статусу та дослідження внутрішньочерепних гомеостатичних систем у дітей з ВВС як у передхірургічному, так і в післяхірургічному періодах. Дане анкетування підкреслило необхідність розробки доказового алгоритму нейромоніторингу. Авторами затверджено уніфікований опис передопераційних і післяопераційних знімків, зокрема, систему опису, затверджену разом із Консорціумом Європейської асоціації мозку та вроджених вад серця. Було рекомендовано застосовувати протокол МРТ-досліджень головного мозку з використанням режимів T1-, T2-, DVA/ADC, SWA, MRV, що допоможе майбутнім дослідженням оцінити тип і ступінь ураження головного мозку при ВВС у дітей [141]. Передопераційне МРТ (проведене 180 пацієнтам із середнім віком 6 днів і в постнатальному віці 39,7 тижня) показало пошкодження білої речовини - 45 (25%) немовлят, внутрішньошлуночковим крововиливом - 25 (14%), ішемічним інсультом - 11 (6%), гіпоксично-ішемічним ураженням - 3 (2%), крововиливом у мозочок - 10 (6%), також субдуральним крововиливом - 53 (29%) пацієнти. Післяопераційне МРТ головного мозку проводили в середньому на 10-ту добу після операції та у віці 22 доби після народження. Післяхірургічні ураження головного мозку виявлялися у 48% дітей з ушкодженнями перед хірургічним лікуванням та у 39% без попередньо наявних пошкоджень. Внутрішньопаренхіматозні крововиливи відмічалися виключно в післяхірургічний період, тоді як внутрішньомозочкові, внутрішньошлуночкові та субдуральні крововиливи - переважно до хірургічного лікування. Інфаркт мозку також спостерігався в післяхірургічному періоді переважно та був пов'язаний з тромбоемболічними

порушеннями. Щодо ураження басейнів судин, то до оперативного лікування найчастіше відмічалися гілки середньої мозкової артерії, а глибокі гілки з ураженням підкіркових структур та задньої мозкової артерії - після оперативного лікування [141].

Shakki K.F. та співавторами (2020) вказано на зміни головного мозку за даними МРТ у ранньому післяопераційному періоді при лікуванні ВВС [133, 157]. Структурні аномалії головного мозку підлітків та «молодих дорослих» з ВВС у багатьох дослідженнях впливають на зниження показників нейропсихічного розвитку [124]. При СГЛС найбільша група ризику передопераційної лейкомаляції та затримки дозрівання кори головного мозку [88]. Дослідження Porayette та співавт. (2016) свідчить, що саме ТМС більше за інші ціанотичні ВВС (СГЛС, трикуспідальна атрезія, атрезія легеневого стовбура) затримують дозрівання головного мозку [124]. За даними Congenital Heart Disease Collaborators [58], немовлята з тяжкою формою ТМС, яка потребує передопераційної підготовки за допомогою балонної атріосептостомії, мають вищий ризик затримки гірифікації та зменшення об'єму кори. Використання балонної атріосептостомії також підвищує ризик пошкодження білої речовини. У 12 місяців зазначена вище група немовлят має зменшений об'єм мозку, але до 3-річного віку об'єм мозку може досягати вікової норми [58].

Вогнищеві ураження речовини головного мозку, що складаються з невеликої точкової мінералізації або відкладень заліза, є відносно поширеними на структурних МРТ підлітків із ВВС, що пов'язано з мікрокрововиливами, які виникали під час коригуючої операції. Порівняно з контрольною групою підлітки з ВВС мають зменшення загального об'єму мозку, об'єму кіркової, підкіркової та мозочкової сірої речовини. Зменшення відповідного регіонального об'єму мозку корелює з порушенням когнітивних, моторних та інших функцій. Атрофія гіпокампа корелює із загальним зниженням пам'яті, інтелекту (вербального та розумінням) [131]. За даними Anjali Sadhwani, David Wypij та співавт. (2022),

зменшення об'єму головного мозку через 2 роки (згідно з МРТ-даними) корелює з показниками моторних, мовленнєвих і когнітивних оцінок за шкалою Бейлі-ІІІ [131]. Вони порівнювали дозрівання та об'єм головного мозку в дітей з ВВС та умовно здорових (без ВВС) у динаміці після хірургії (відмічалось зменшення міжгрупової різниці згідно з даними вікового приросту об'єму головного мозку). Цьому сприяло поліпшення кровообігу в післяопераційному періоді [35].

За даними Skotting MB та співавт. [135], у плодів із СГЛС спостерігається прогресуюча затримка росту мозку білої та сірої речовини, метаболізму мозку та гірифікації протягом третього триместру вагітності. При СГЛС спостерігається зниження насичення мозку киснем, що супроводжується переходом на анаеробний метаболізм, починаючи з внутрішньоутробного періоду, що збільшує рівень лактату в мозку та супроводжується вогнищевим ішемічним ураженням.

Враховуючи дані вищезазначених досліджень, можна встановити зв'язок між ВВС та морфофункціональними порушеннями ЦНС. Проте необхідним є продовження досліджень щодо механізмів таких змін при окремих типах ВВС. Отже, проведення МРТ головного мозку є важливим візуалізаційним біомаркером подальшого розвитку нервової системи.

1.4 Реабілітаційні заходи у пацієнтів з ціанотичними вадами серця

Розробка та впровадження ефективних реабілітаційних програм для дітей із ВВС є необхідною умовою покращення їхнього нейропсихологічного розвитку, зниження негативного впливу на НР, підвищення якості життя та рівня соціалізації [94, 103, 110, 113, 151]. Зважаючи на широкий спектр та ступені вираженості неврологічних проблем, індивідуалізований підхід до реабілітації стає важливим аспектом надання допомоги цій категорії пацієнтів [28, 32, 47, 96, 126].

Індивідуальна реабілітація також потребує створення чіткої системи спостереження за нейропсихологічним розвитком дітей із ВВС на всіх етапах лікування та після виписки. Це включає активне залучення батьків для забезпечення

інтеграції сімей у процес реабілітації, покращення прихильності до терапії, а також оптимізує медичне використання ресурсів [24, 27, 48, 53, 65, 117, 118, 128, 150]. Сучасні дослідження підтверджують значущість мультидисциплінарного підходу в реабілітації. Дослідження, які проведені Michelon RS [107], Mitteregger E [108] та Steiner JM [143], демонструють перспективність такої стратегії.

У нещодавній роботі Ubada Tikkanen Ana, Vova Joshua, Holman Lainie та ін. (2023) було представлено структуру для створення мультидисциплінарної реабілітаційної програми, що спрямована на довгострокове поліпшення функціональних показників та якості життя дітей із ВВС [149]. Ця програма передбачає два основні етапи реабілітації, що базуються на важливих часових відрізках для надання допомоги:

1. *Гостра післяопераційна фаза I* (Acute post-surgery – Phase I), під час якої головна мета – зменшення гострих функціональних впливів хірургічного втручання, запобігання післяопераційним ускладненням та забезпечення легшого переходу до домашніх умов. Реабілітація на цьому етапі може проходити як у відділенні невідкладної медичної допомоги, так і в гострій стаціонарній реабілітації чи довготривалій інтенсивній терапії.

2. *Післяопераційна фаза II* (Post-surgery – Phase II), підгостра фаза, зосереджується на відновленні та тренуванні функцій, зокрема фізичному навантаженні для пацієнтів старшого віку. Вона також включає лікування серцево-судинних факторів ризику, адаптованих до функціональних потреб дітей, з додатковими амбулаторними реабілітаційними послугами, спрямованими на поліпшення фізичної витривалості та інтеграції в соціум (рис. 1.6).

Таким чином, двофазна реабілітаційна модель сприяє поступовому відновленню функцій та адаптації до нових умов життя, а також забезпечує всебічну підтримку дитині та її родині в процесі лікування та соціальної інтеграції.



Рис. 1.6 Етапність надання реабілітаційної допомоги пацієнтам з вродженими вадами серця (за даними Ubeda TA, Vova J, Holman L та співавт. (2023) [149])

Також програма реабілітації охоплює декілька ключових етапів, які можуть включати як стаціонарні, так і амбулаторні варіанти, кожен із яких спрямований на забезпечення безперервного, високоякісного догляду за пацієнтами:

1. *Стаціонарні варіанти:* гостра стаціонарна реабілітація, що передбачає надання інтенсивної медичної допомоги в умовах медичного закладу. Основна увага приділяється цілодобовому моніторингу стану дитини, забезпеченню невідкладної медичної допомоги, кваліфікованому догляду з боку медсестер, а також проведенню діагностичних і лікувальних заходів, необхідних для стабілізації стану та підготовки до подальшого реабілітаційного втручання. Стаціонарна реабілітація забезпечує оптимальні умови для початкового етапу відновлення, коли потрібне безперервне спостереження і контроль за станом пацієнта.

2. *Амбулаторні варіанти:* служби раннього втручання, які фокусуються на корекції можливих порушень розвитку у наймолодшому віці та є ефективним інструментом для адаптації дитини до соціальних умов.

Амбулаторна програма реабілітаційної терапії охоплює широкий спектр послуг, включаючи індивідуальну терапію (фізичну, мовленнєву, трудотерапію), адаптацію до різних життєвих ситуацій, навчання батьків та членів сім'ї, а також інтеграцію в освітні та соціальні середовища.

Крім того, проводяться освітні та тренінгові програми, які допомагають дитині та її сім'ї здобути необхідні навички для адаптації в соціумі та самостійного виконання повсякденних завдань.

Така багаторівнева система реабілітації дозволяє враховувати індивідуальні потреби кожної дитини та забезпечує всебічну підтримку на всіх етапах відновлення, сприяючи її оптимальному розвитку та інтеграції в суспільство.

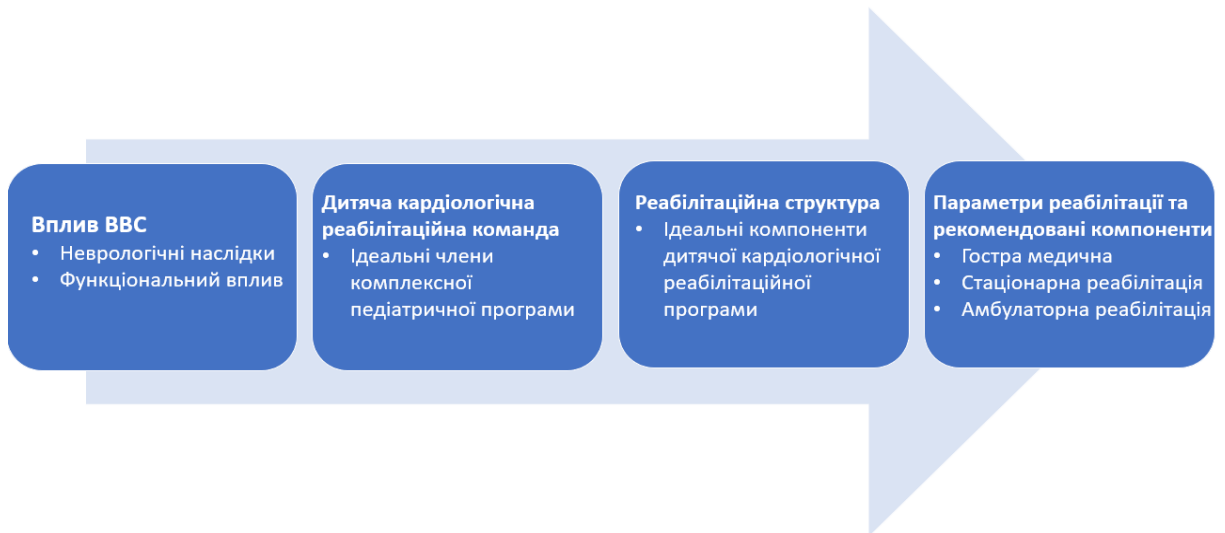


Рис.1.7 Дорожня карта пацієнта з вродженою вадю серця (за даними Ubeda TA, Vova J, Holman L та співавт. (2023) [149])

Ролі членів мультидисциплінарної команди

(таблиця представлена за даними *Ubeda TA, Vova J, Holman L та співавт. (2023) [149]*)

Член команди	Роль
Фізіотерапія та реабілітація Терапевти (дитячі фізіотерапевти)	<ul style="list-style-type: none"> • Спеціалізуються на реабілітаційній допомозі, спрямованій на сприяння функціональному відновленню, досягненню відповідної до віку незалежності, оптимальних результатів нейророзвитку та максимізації якості життя. • Медичні працівники розробляють плани лікування, рекомендують медичні втручання за необхідності. • Працюють у поєднанні з різними видами терапії, включаючи фізичну ерготерапію та логопедичну терапію, для досягнення функціональних цілей. • Проводять навчання, координують догляд і призначають реабілітаційне обладнання (наприклад, брекети, ходунки).
Кардіологи/ кардіохірурги	<ul style="list-style-type: none"> • Проводять кардіологічне обстеження та готують пацієнта до реабілітації. • Допомагають оцінити здатність до фізичних навантажень і розробити програму тренувань. • Надають рекомендації щодо конкретних запобіжних заходів для пацієнта залежно від типу хірургічного втручання, основної серцевої фізіології та порушень ритму.
Доглядачі за хворими	<ul style="list-style-type: none"> • Спеціалізуються на наданні кваліфікованої медсестринської допомоги (складні перев'язки, внутрішньовенне введення ліків). • Проводять кардіологічне обстеження та збір даних (показники життєдіяльності, зважування, прийом та виведення їжі). • Проводять поглиблене навчання (розпізнавання та лікування симптомів, медикаменти). • Допомагають в координації всього догляду за пацієнтами серед мультидисциплінарної команди. • Оцінюють загальний стан здоров'я, толерантність до всіх видів терапії та підтримують повсякденну діяльність. • Забезпечують розуміння та дотримання пацієнтом/сім'єю всіх аспектів догляду.

Член команди	Роль
Спортивні лікарі	<ul style="list-style-type: none"> • Беруть участь у моніторингу та призначенні режимів фізичних вправ, включаючи електрокардіографічний моніторинг, аналіз газів, що виділяються при видиху. • Працюють в тандемі з командою, щоб визначити найкращу фітнес-програму для пацієнтів.
Логопеди	<ul style="list-style-type: none"> • Спеціалізуються на наданні допомоги, зосереджуючись на оцінці та лікуванні мовлення, мови, годування та ковтання. • Допомагають у відновленні відповідної до віку пізнавальної здібності, пробудження, мовленнєвих навичок, експресивної та рецептивної мови, прагматики та соціальних навичок, здатності до читання, а також годування та ковтання. • Сприяють функціональній комунікації з медичними працівниками та близькими, включаючи потенційне впровадження допоміжної та альтернативної комунікації.
Фізичні терапевти	<ul style="list-style-type: none"> • Забезпечують клінічне застосування у відновленні, підтримці та просуванні оптимального фізичного функціонування, гарного самопочуття, фітнесу та якості життя, пов'язаної з рухом і загальним станом здоров'я. • Допомагають запобігти початку, симптомам і прогресуванню порушень, функціональних обмежень та інвалідності, які можуть бути наслідком серцевої дисфункції.
Ерготерапевти	<ul style="list-style-type: none"> • Працюють над відновленням функціональних навичок і повсякденної діяльності, що дозволяє дітям бути незалежними вдома, у школі та в спільноті. • Використовують відновлювальні та компенсаторні стратегії для сприяння одужанню після кардіологічних захворювань. • Допомагають дітям і сім'ям зрозуміти, як контролювати і покращувати кардіологічне здоров'я в рамках їхнього повсякденного графіку і розпорядку дня за допомогою тренування і освіти.
Психологи та нейропсихологи	<ul style="list-style-type: none"> • Спеціалізуються на оцінці та лікуванні широкого спектру нейророзвиткових, нейрокогнітивних та психіатричних станів. • Проводять розвиткову та нейропсихологічну оцінку, щоб допомогти у плануванні лікування, впровадженні підтримки у школі, сприянні якості життя та інших цілях.

Член команди	Роль
	<ul style="list-style-type: none"> • Забезпечують психоосвіту та психотерапію для дітей та їхніх сімей, які стурбовані проблемами адаптації, пов'язаними зі станом здоров'я або супутніми психіатричними захворюваннями, а також забезпечують когнітивну реабілітацію та академічне відновлення.

Авторами розроблено дорожню карту пацієнта з ВВС для скерування на реабілітацію, а в Таблиці 1.2 представили ролі членів мультидисциплінарної команди [149] (детальніше в Додатку Ж).

Серед особливостей реабілітації пацієнтів з ВВС Ubada TA, Vova J, Holman L та співавт. виділено: рекомендується брати участь у діяльності з низьким/помірним динамічним і статичним компонентом при стенозі або недостатності коронарної артерії, вираженій легеневої гіпертензії, важкій обструкції вихідного тракту лівого або правого шлуночка, коартації аорти, серйозному розширенні аорти, пов'язаному з підвищеним ризиком розшарування аорти, застосуванні антикоагуляційної терапії (контактні види спорту/швидкісні навантаження не рекомендуються, обмеження при швидкісних видах спорту) [149].

Таким чином, для пацієнтів з ВВС вкрай важливо здійснювати своєчасне та ретельне міждисциплінарне обстеження з метою виявлення можливих неврологічних порушень. Це дозволяє своєчасно направляти пацієнтів на відповідні етапи реабілітації, орієнтовані на поліпшення якості їх життя та соціальної інтеграції (Таб. 1.3) [93].

Американська Кардіологічна Асоціація (АКА) у 2023 році звернулася до наукових дослідників, клініцистів, політиків, урядових органів, організацій із захисту прав людини та керівників медичних установ із закликом активізувати фінансову підтримку та розвиток медичної інфраструктури, що необхідна для комплексного догляду за пацієнтами зі складними ВВС. АКА зазначає, що в найближче десятиліття слід приділити особливу увагу дослідженням у галузі розвитку дітей із важкими вадами серця та розробці нових реабілітаційних

втручань, що можуть сприяти покращенню їх когнітивного та психомоторного розвитку. Важливо впроваджувати сучасні підходи, які враховують не тільки медичні, але й психосоціальні аспекти життя цих пацієнтів, оскільки рання діагностика та комплексний реабілітаційний підхід можуть значно підвищити їх здатність до соціальної адаптації та інтеграції [30, 93, 136].

Таблиця 1.3

I. При госпіталізації до лікарні ініціювати і задокументувати розвитковий та психосоціальний скринінг

(таблиця представлена за даними Lisanti AJ, Vittner DJ, Peterson J [93])

Формальні оцінки та ініціативи	
Оцінки	Періодичність та втручання
Формальна оцінка розвитку	Після госпіталізації і до виписки або після будь-якої значної клінічної зміни: <ul style="list-style-type: none"> • визначити необхідні стаціонарні та амбулаторні види лікування за віком
Оцінка психічного здоров'я та психосоціальних потреб батьків	Після госпіталізації і до виписки з лікарні: <ul style="list-style-type: none"> • визначити необхідні стаціонарні та амбулаторні психосоціальні послуги
Міждисциплінарні заходи виходження новонароджених	Проводити міждисциплінарні заходи виходження новонароджених рано і на регулярній основі <ul style="list-style-type: none"> • визначити прогрес розвитку, ключові моменти і необхідні вікові, терапевтичні і психосоціальні втручання

Таблиця 1.4.

II. Ініціювати і задокументувати щоденний доказовий пакет догляду

(таблиця представлена за даними Lisanti AJ, Vittner DJ, Peterson J [93])

ЩОДЕННИЙ ДОКАЗОВИЙ ПАКЕТ ДОГЛЯДУ - (доопераційний та післяопераційний)	
Мета: Індивідуалізувати віковий догляд під змінні потреби немовлят та родини	
Оцінки	Втручання
Безперервна оцінка поведінки	<ul style="list-style-type: none"> • Розмежити та визначити догляд виходячи з індикаторів немовлят (організовані/неорганізовані поведінки). • Ніжно торкатися/розмовляти/стимулювати до контакту під час процедур.

Оцінка болю, седатії, синдрому відміни та делірію	<ul style="list-style-type: none"> • Належним чином вимірювати і вгамовувати біль, найчастіше віддаючи перевагу нефармакологічним підходам з метою популяризації комфортної та організованої поведінки.
- Регулярно оцінювати за допомогою перевірених інструментів	<ul style="list-style-type: none"> • Мінімізувати седативні медикаменти/анальгетики, уникати поліфармакології, обґрунтоване використання або уникнення вживання бензодіазепінів. • Застосування стратегій з попередження, вимірювання та лікування деліріїв.
Оцінювати фізичне і сенсорне середовище - Терморегуляція - Середовищна сенсорна стимуляція	<ul style="list-style-type: none"> • Немовлята одягнені та запеленані. Якщо необхідно залишатися неодягненим для безперервної оцінки (наприклад, післяопераційні лінії/трубки, кровотеча, відкрита грудна клітина тощо), помістити немовля в штучне джерело тепла з серворежимі. • Забезпечення неясного природнього освітлення протягом дня і темряви вночі, низьких рівнів шуму і ніжного сенсорного контакту під час догляду (наприклад, догляд в чотири руки, допомога з пеленанням, ефект захисної оболонки, масаж, м'які голоси, ніжне торкання).
Розвиткова та моторна підтримка: - Оцінка РТ/ОТ	<ul style="list-style-type: none"> • Розташування: підтримувати середню лінію голови з кінцівками витягнутими по середній лінії і використовувати допоміжні засоби, щоб забезпечити кордони та захисну оболонку (наприклад, скатані ковдри). • Підтримувати ранню мобільність через пасивний діапазон руху, розтягування, масажу та рухів поза ліжком задля розвитку моторних та сенсорних навичок. • Заходи безпеки в положенні немовляти біля грудей/час, проведений немовлям в положенні лежачи на животі: підтримувати положення лежачи на животі до та після операції.
Підтримуюче годування за віком: Оцінка годування груддю/використання людського молока:	<ul style="list-style-type: none"> • Годування груддю /використання людського молока: Ініціювати 10-крокову модель Шпатца для популяризації та підтримки грудного вигодовування. • Застосовувати індивідуальний план годування і втручання, розроблені спеціалістом з грудного вигодовування (до та після операції).

Продовження табл. 1.4

<ul style="list-style-type: none"> - План батьківського догляду - Оцінка до початку годування 	<ul style="list-style-type: none"> • Втручання з попередньої готовності до грудного вигодовування (тампони з молозивом, стимуляція ротової порожнини, смоктання грудей для комфорту).
<ul style="list-style-type: none"> - Оцінка годування - Червоні прапорці для годування 	<ul style="list-style-type: none"> • Втручання у годування через рот: годування за ознаками поведінки, розташування в положенні лежачи на боці, модифікація потоку молока, покрокове годування. • Попередження оральної огиди і відповідні втручання ** Зв'язатися зі спеціалістом з грудного вигодовування для формальних оцінок грудного вигодовування, за наявності будь-яких червоних прапорців на маршруті вигодовування**.
<p>Харчування і ріст:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Стандартна антропометрія - Щоденна оцінка з'їденого 	<ul style="list-style-type: none"> • Забезпечити доопераційне харчування за умови демонстрації готовності до годування через рот. • Забезпечення годування через рот (грудним молоком або з пляшечки) за умови демонстрації готовності до годування через рот. • Застосувати харчові втручання згідно стандартному маршруту харчування і у співпраці з дієтологом. • Визначення режиму харчування (через рот, внутрішньо та/або поза ШКТ). • Підтримувати вживання людського молока (материнського молока або пастеризованого донорського; надання згоди).
<p>Оцінка участі батьків і догляду</p>	<p>Підтримувати присутність батьків, щоб вони торкалися, тримали дитину на руках та приймали активну участь в догляді за малюком, врахування їх потреб і побажань, а також присутність при огляді медперсоналом.</p>
<p>Готовність до виписки:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Оцінка - Навчальні потреби батьків <p>Послідовність розвитку</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Поступово прибирати спеціальні пристрої для підтримання певного положення тіла з під немовляти, щоб змодельовати спину для сну/безпечного сну і забезпечення простору для руху. • Розробка плану постійного догляду під час переміщень, за допомогою членів міждисциплінарної команди (медсестри, ведення медичної карти, соціальна робота тощо) для забезпечення переміщень по лікарні і назовні.

	<ul style="list-style-type: none"> • Графік всіх необхідних зустрічей (обстеження у кардіоневропатолога, раннє втручання, кардіологія, педіатрія та інші спеціалісти) до виписки • Індивідуальне навчання батьків виходячи з медичних та вікових потреб малюка
--	--

Резюме

Згідно сучасної наукової літератури, останніми роками приділяється увага вивченню ролі вродженої патології серцево-судинної системи, в тому числі вад серця в генезі формування нейро-психологічних розладів у дітей. Рання діагностика ВВС, у тому числі пренатальна, а також своєчасна хірургічна корекція в ранньому віці значно поліпшують результати хірургічного лікування та позитивно впливають на подальший НР. Створення алгоритму ранньої діагностики розладів основних складових внутрішньочерепного гомеостазу (гемодинаміка, ліквородинаміка, метаболізм) у новонароджених і немовлят із ВВС у передхірургічному періоді та їхня своєчасна корекція сприятимуть поліпшенню результатів лікування. Систематизація об'єму надання медичної допомоги зменшить медичне надмірне використання. Систематизація НПП у дітей та розробка індивідуальних планів реабілітації сприятимуть подальшій успішній соціалізації цього контингенту дітей.

Основні результати даного розділу висвітлено в наступних публікаціях та доповідях:

1. [11] Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Федущка ГМ. Нейропсихічні розлади в дітей з вродженими вадами серця. Суч Педітр. Укр. 2023;131(3):74-86. doi: 10.15574/SP.2023.131.74. *(Особистий внесок: дисертантом зібрано матеріал, узагальнено його, підготовлено статтю до публікації)*

2. Fedushka H. Cyanotic heart defects and neuropsychological development of children - search for pathogenetic influences. In: Material XXVI World Congress of Neurology (WCN 2023). 2023 Oct 15-19; Montreal. Montreal; 2023
3. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Федушка ГМ. Нейропсихічні порушення у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця. В: Матеріал VII щорічної наук.-практ. конф. з міжнар участю «На межі компетенції психіатрії та неврології. Коморбідність психічних та неврологічних розладів. Питання діагностики та терапії». 2022 Груд 08-10; Тернопіль. Тернопіль; 2022.
4. Федушка ГМ. Дані нейровізуалізації та неврологічного статусу у пацієнтів з вродженими вадами серця. В: Матеріал Медичного форуму «Ukraine Neuro Global-2024». 2024 Лют 27; Київ. Київ; 2024.

РОЗДІЛ 2

МАТЕРІАЛИ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

2.1 Загальна характеристика пацієнтів з ціанотичними вадами серця

Дослідження виконано на базі Державної установи «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України (НПМЦ ДКК МОЗУ) у період з 2020 по 2024 рр.

Обстежено 97 пацієнтів, з них 62 пацієнти із встановленим діагнозом ціанотичної вади серця до 3 років (транспозиція магістральних судин, тетрада Фалло, єдиний шлуночок серця, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, стеноз легеневої артерії, загальний артеріальний стовбур, аномалія Ебштейна, синдром гіпоплазії лівих відділів серця та інші). Групу співставлення (ГС) склали 35 здорових дітей до 3 років, які звернулись для планової консультації у поліклініку Національної дитячої спеціалізованої лікарні «Охматдит» МОЗ України (НДСЛ «Охматдит» МОЗ України).

Усі обстеження, що проводились в рамках даної роботи, були схвалені комісією з питань біомедичної етики НУОЗ України імені П.Л.Шупика та проведені згідно з письмовою згодою учасників і відповідно до принципів біоетики, викладених у Гельсінській декларації «Етичні принципи медичних досліджень за участю людей» та «Загальній декларації про біоетику та права людини (ЮНЕСКО)».

Критерії включення до дослідження:

- 1) наявність ціанотичної вродженої вади серця;
- 2) проведене хірургічне лікування;
- 3) доношеність новонароджених (гестаційний вік 37 тижнів та більше);
- 4) вік до 3 років;
- 5) відсутність важкої коморбідної патології.

Критерії виключення:

- 1) передчасно народжені діти (< 37 тижнів)
- 2) генетична патологія
- 3) коморбідна важка патологія
- 4) відмова від участі в дослідженні
- 5) неціанотичні вади серця

Всіх пацієнтів основної групи (ОГ) з ЦВС розподілено на 2 підгрупи в залежності від типу вади серця (рис. 2.1).

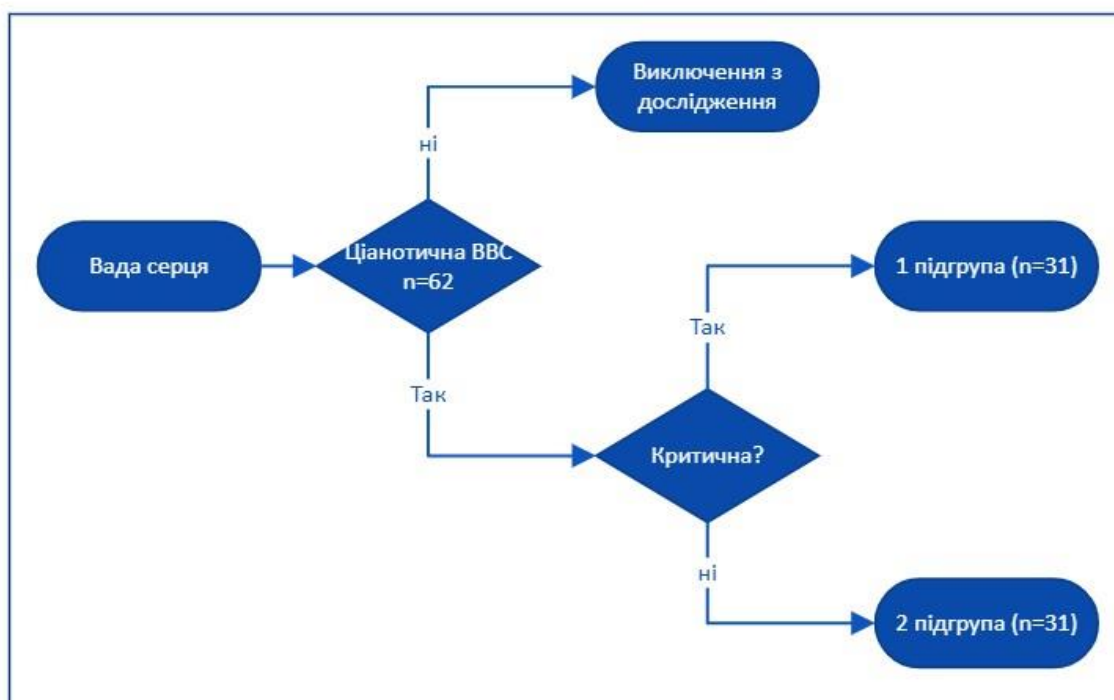


Рис. 2.1 Розподіл пацієнтів з вадами серця на підгрупи

1 підгрупа (31 пацієнт) – з критичними ЦВС (рис.2.2):

- транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перегородкою, мінімальними дефектами міжшлуночкової перегородки у поєднанні з іншими анатомічними порушеннями структур серця (26 пацієнтів)
- тотальний аномальний дренаж легеневих вен, інфракардіальна форма з обструкцією. Помірна до вираженої недостатність тристулкового клапану. Відкрите овальне вікно. Мінімальна відкрита артеріальна протока. Висока легенева гіпертензія (1 пацієнт)

- синдром гіпоплазії лівих відділів серця: виражена гіпоплазія лівого шлуночка, атрезія мітрального клапану, атрезія клапану аорти, висхідної частини аорти та дуги аорти. Невелика недостатність трикуспідального клапану. Аневризма міжпередсердної перегородки з множинними дефектами. Широка відкрита артеріальна протока (1 пацієнт)

- критичний стеноз легеневої артерії. Виражений стеноз та помірна до вираженої недостатність на трикуспідальна недостатність. Виражена гіпоплазія правого шлуночка. ВОВ з аневризмою первинної перегородки. ВАП. ЛГ за рахунок ВАП (1 пацієнт)

- функціонально єдиний шлуночок з критичним перебігом. Атрезія ТК. Л-петля шлуночків та великих артерій. Виражена гіпоплазія ліворозташованого морфологічно правого шлуночка. Помірна обструкція вихідного тракту ЛШ. Аневризма міжпередсердної перегородки з множинними проривами (2 пацієнти).



Рис. 2.2 Типи критичних ціанотичних вад серця у пацієнтів 1 підгрупи

2 підгрупа (31 пацієнт) - з некритичними ЦВВР серця (Рис.2.3):

- тетрада Фалло (19 пацієнтів);
- загальний артеріальний стовбур, дефект міжшлуночкової перегородки з розширенням в м'язову частину (1 пацієнт);

- аномалія Ебштейна, тип С (1 пацієнт);
- подвійне відходження великих артерій від правого шлуночка, тетрадний тип. Виражена гіпоплазія гілок ЛА. Правостороння дуга орти. Великі аорто-легеневі колатеральні артерії. ВОВ (2 пацієнти);
- єдиний шлуночок серця за лівим типом та єдиний шлуночок серця за правим типом (3 пацієнти);
- виражена тристулкова недостатність та серцева недостатність; коригована ТМС з інтактною міжшлуночковою перегородкою. Ебштейноподібний тип, лівокардія. Мінімальне відкрите ОВ (1 пацієнт);
- атрезія ЛА, III тип. Великі аорто-легеневі колатеральні судини. Підаортальний ДМШП. Помірна дексптапозиція аорти. ВАП. Мінімальне ВОВ (1 пацієнт) та некритичний стеноз ЛА (3 пацієнти).

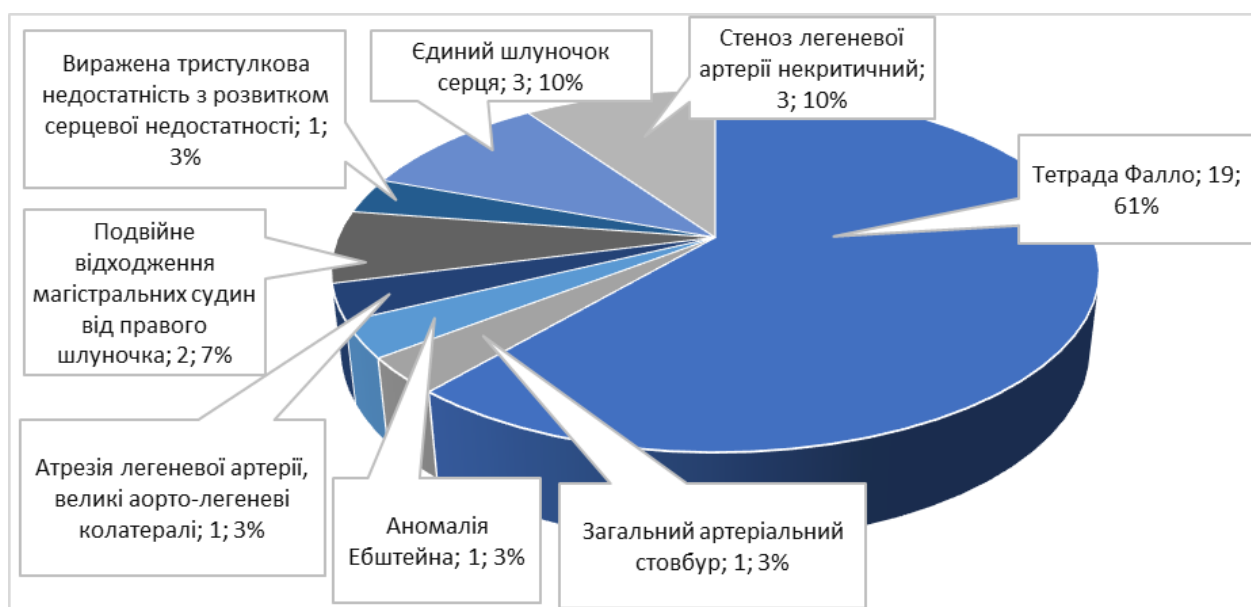


Рис. 2.3 Типи некритичних ціанотичних вад серця у пацієнтів 2 підгрупи

Статеві-вікова характеристика груп дослідження. Серед пацієнтів з ЦВС переважала чоловіча стать – всього 44 хлопчики (71 %), на відміну від 18 дівчаток (29%) ($p < 0,001$). При порівнянні зі здоровими дітьми ГС встановлено переважання чоловічої статі пацієнтів з ЦВС (71 %) на відміну від ГС (34 %) ($p < 0,001$), де

переважали дівчатка в кількості 23 (66 %). Також відмічено переважання чоловічої статі незалежно від вікового розподілу, як до 1 року (16 хлопчиків, що склало 26% та 6 дівчаток, що склало 9 %), так і від 1 років до 3 років (28 хлопчиків, що склало 45 % та 12 дівчаток, що склало 19 %). Віковий розподіл пацієнтів залежно від типу ЦВС та поділу на підгрупи представлено на Рис 2.4 та у табл. 2.1.

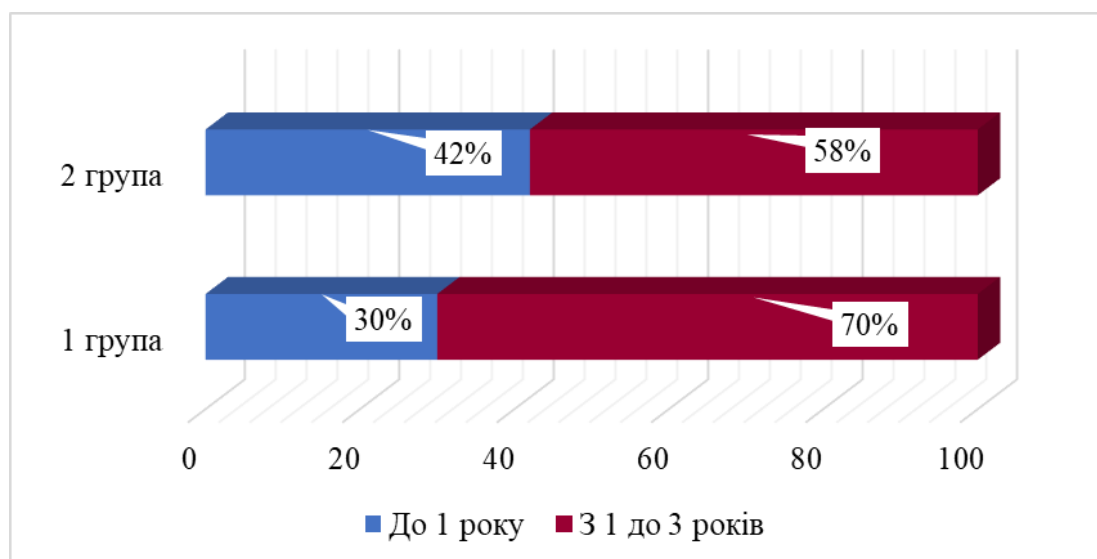


Рис. 2.4 Вікова структура досліджуваних груп

Таблиця 2.1

Віковий розподіл пацієнтів з ЦВС на підгрупи, залежно від типу ЦВС

Стать	1-ша підгрупа n=31 (50%)	2-га підгрупа n=31 (50%)	P1-2	Усього n=62 (100%)
<i>Діти з ЦВС від народження до 3 років</i>				
Чоловіча	25 (40)	19 (31)	0,093	44 (71)
Жіноча	6 (7)	12 (19)		18 (29)
Усього	31 (50)	31 (50)		62 (100)
<i>Діти з ЦВС до 1 року</i>				
Чоловіча	9 (15)	7 (11)	0,017*	16 (26)
Жіноча	0	6 (10)		6 (10)
Усього	9 (15)	13 (21)		22 (36)
<i>Діти з ЦВС від 1 року до 3 років</i>				
Чоловіча	16 (26)	12 (19)	0,677	28 (45)
Жіноча	6 (9)	6 (10)		12 (19)
Усього	22 (35)	18 (29)		40 (64)

Примітка. Оцінка за критерієм Хі-квадрат.

Враховуючи тип ЦВС встановлено, що серед всіх 62 пацієнтів з критичними ЦВС переважають хлопчики (71 %), з них в 1 групі – 40 % та в 2 групі – 31 % без достовірно значимої різниці ($p=0,18$). Дівчаток відповідно в групах – 7 % та 19%, $p=0,011$. Серед дітей до 1 року переважали хлопчики у 1 групі ($p=0,017^*$). У віці з 1 до 3 років значної статевої різниці не спостерігалось ($p=0,677$).

Основні характеристики підгруп пацієнтів. Досліджувані підгрупи ОГ дітей ЦВС порівнювались за параметрами, представленими у табл. 2.2.

Таблиця 2.2

Основні характеристики груп пацієнтів за типом ЦВС

Характеристика	Усі діти з ЦВС	1-ша підгрупа	2-га підгрупа	p_{1-2}	ГС	p
<i>Загальна кількість</i>						
Абс.	62	31	31	-	35	-
%	100	50	50	-	100	-
<i>Вікові характеристики</i>						
Гестаційний вік (тиж.)	$38\pm 1,2$	$38,5\pm 0,8$	$38,7\pm 1,4$	0,492	$39\pm 1,3$	<0,001
Середній вік на момент хірургічного лікування	-	$2\pm 1,3$ доби	$6\pm 5,2$ міс	0,001	-	-
<i>Акушерський анамнез</i>						
Вагітність, абс.	$2,4\pm 1,4$	$2\pm 1,2$	$2\pm 1,6$	0,782	$1,4\pm 0,8$	0,0002
Пологи, абс.	$1,9\pm 0,9$	$2\pm 0,4$	2 ± 1	0,990	$1,3\pm 0,6$	0,0007*
Пологи фізіологічні, абс.	21	6	15	0,015*	7	0,148
Пологи шляхом кесаревого розтину, абс.	41	25	16		28	
<i>Дані антропометричного та медичного обстеження при народженні</i>						
Маса тіла дитини при народженні (г)	3222 ± 500	3296 ± 362	3149 ± 605	0,250	3342 ± 435	0,239
Оцінка за шкалою Апгар на 1-й хвилині (бали)	$7,1\pm 0,9$	$6,8\pm 1$	$7\pm 0,7$	0,365	$7,8\pm 0,5$	0,239

Продовження табл. 2.2

Оцінка за шкалою Апгар на 5-й хвилині (бали)	7,6±0,9	7,2±1	8±0,7	0,0006	8,3±0,5	0,0001
<i>Основні показники тривалості штучного кровообігу (ШК)</i>						
Час тривалості штучний кровообіг (хв)	144±41	146±33	143±52	0,787	-	-
Час перетискання аорти (хв)	71±20	66±18	80±21	0,0001	-	-

Примітка. Оцінка за критерієм Хі-квадрат.

Гестаційний вік (ГВ) пацієнтів з ЦВС складав $38\pm 1,2$ тижні без статистично значимої різниці від ГС ($39\pm 1,3$ тижнів, $p=0,001$). Також групи дослідження були однорідними між собою за ГВ ($p=0,492$): в 1 підгрупі - $38,5\pm 0,8$ тижнів та в 2 підгрупі - $38,7\pm 1,4$ тижнів. Пацієнти з ЦВС народжені від $2,4\pm 1,4$ вагітностей та $1,9\pm 0,9$ пологів без достовірної різниці між групами дослідження ($p=0,782$, $p=0,990$). Проте, здорові діти з ГС народжувались від $1,4\pm 0,8$ вагітностей та $1,3\pm 0,6$ пологів ($p=0,0002$, $p=0,0007$). Також встановлено, що пологи проведені шляхом кесаревого розтину з ЦВС у 41 випадку (66 %).

Середня маса тіла досліджуваних з ЦВС становила 3222 ± 500 грам. При її порівнянні у підгрупах дослідження не було виявлено достовірної різниці між ними ($p=0,250$), а також з ГС ($p=0,239$). Варто відмітити, що при народженні діагностовано важчий стан пацієнтів 1 підгрупи з критичними ЦВС за оцінкою шкали Апгар на відміну від пацієнтів 2 підгрупи з некритичними ЦВС. Достовірна різниця показників виявлена на 5-й хвилині (1 підгрупа - $7,2\pm 1$ б., 2 підгрупа - $8\pm 0,7$; $p=0,0006$ між групами дослідження та $p=0,00001$ ГС). Середній бал на 1-й хвилині при оцінці дітей з ЦВС становив $7,1\pm 0,9$ та на 5-й хвилині – $7,6\pm 0,9$, ГС $8,3\pm 0,5$.

Середній вік на момент хірургічного лікування критичних ціанотичних вад серця (1 група) складав $2\pm 1,3$ доби. Переважна кількість хірургічних втручань

виконана в 1 добу (18 операцій артеріального переключення при транспозиції магістральних судин). Хірургічне лікування некритичних ціанотичних вад серця (2 група) проведено в середньому на $6\pm 5,2$ місяці життя (радикальна корекція тетради Фалло). Визначено тривалість застосування штучного кровообігу під час операцій - в середньому 144 ± 41 хвилини, в тому числі у 1 підгрупі - 146 ± 33 та в 2 групі - 143 ± 33 ($p=0,787$). Було виявлено, що час перетискання аорти складав 71 ± 20 хвилин та його тривалість в 1 підгрупі (80 ± 21) перевищувала тривалість в 2 підгрупі (66 ± 18) ($p=0,0001$).

2.2 Методики дослідження пацієнтів з ціанотичними вадами серця

2.2.1 Клініко-неврологічні методики дослідження пацієнтів з ціанотичними вадами серця

Клінічне неврологічне обстеження хворих на ЦВС проводили з використанням розроблених індивідуальних карт. При клініко-неврологічному обстеженні детально вивчали анамнез та аналізували дані медичної документації попередніх досліджень. Фіксувався гестаційний вік, бали по шкалі Апгар, рівень сатурації, маса тіла при народженні, вік на момент оперативного втручання.

Оцінка неврологічного статусу та нервово-психологічного розвитку пацієнтів з ЦВС проводилася за допомогою стандартизованих міжнародних методик [9]:

1. Неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE) (Додаток Г);
2. Мюнхенська функціональна діагностика розвитку дитини (Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут) (Додаток Є);
3. Оцінка загальний рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment – GMA) (Додаток Е).

Неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт є відносно коротким, не потребує дорогого обладнання та складається з 3 секцій, 26 неврологічних пунктів,

які розділені на 5 розділів (черепно-мозкові нерви, поза, рухи, тонус, рефлексії та реакції). Інструкції щодо заповнення форми оновлені в лютому 2023 року (Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) (update February 2023 - Guidance notes for completion of the proforma). Український переклад та методика застосування з критеріями оцінки представлені в Додатку Г.

Методикою HINE проведено оцінку 47 пацієнтів у віці до 2 років: 1 підгрупа – 24 пацієнти та 2 підгрупа – 23 пацієнти. Серед досліджуваних підгруп діагностовано затримку у 58% (Табл.2.3)

Таблиця 2.3

Відсоток діагностованої затримки методикою неврологічного обстеження немовлят Хаммерсміт серед досліджуваних підгруп пацієнтів з ЦВС

	1 підгр (n=24) Затримка		2 підгр (n=23) Затримка		p
	абс	% від n=47	абс	% від n=47	
<i>Секція 1. Черепно-мозкові нерви, поза, рухи, тонус, рефлексії</i>					
	12	26	15	32	0,494
<i>Секція 2. Етапи моторного розвитку</i>					
	10	21	17	36	0,111
<i>Секція 3. Поведінка немовляти</i>					
	9	19	8	17	0,788

Примітка. Оцінка за критерієм Хі-квадрат.

Оцінка загальний рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (*Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA*) основана на спостереженні за активними рухами немовлят та їх класифікацією на:

1. *Звивисті рухи (Writhing Movements, WMs)*

Патологічні:

- обмежений (бідний) репертуар загальних рухів (PR)
- судомно-синхронізовані загальні рухи (CS)
- хаотичні загальні рухи (Ch)

2. *Метушливі рухи (Fidgety Movements, FMs)*

- постійні метушливі ++
- переривчасті метушливі рухи +
- спорадичні метушливі +/-

Патологічні:

- відсутні (F-)
- аномальні (AF)

Для діагностики у пацієнтів порушення м'язевої сили, м'язевого тону та активних рухів використовували наступні шкали:

1) *Модифікована шкала м'язевої спастичності Ашворт (0-4 б) (Modified Ashworth Scale):*

Тонус вимірювали у групах м'язів екстензорів і флексорів. При цьому застосовували таку градацію:

- 0 балів – відсутність підвищення м'язевого тону;
- 1 бал – незначне підвищення м'язевого тону, що проявляється напругою і розслабленням при мінімальному опорі в кінці руху, коли уражена частина (частини) здійснюють згинання або розгинання;
- 1+ бал – незначне підвищення м'язевого тону, що проявляється напругою, за якою слідує мінімальний опір при здійсненні частини руху, що залишилася (менше половини);
- 2 бала – більш помітне збільшення м'язевого тону практично у всьому обсязі руху, але рух здійснюється легко;
- 3 бала – значне збільшення м'язевого тону, пасивні рухи утруднені;
- 4 бала – уражені частини ригідні при згинанні або розгинанні.

2) *Шестибальна шкала оцінки м'язевої сили (5-0 б) (Grading according to Kendall and Lovett):*

Бал	Характеристика сили м'яза	Співвідношення сили ураженого здорового м'яза	Ступінь парезу
5	Рух у повному обсязі при дії сили тяжіння з максимальною зовнішньою протидією	100	Немає
4	Рух у повному обсязі при дії сили тяжіння і при невеликій зовнішній протидії	75	Легкий
3	Рух у повному обсязі при дії сили тяжіння	50	Помірний
2	Рух у повному обсязі в умовах розвантаження	25	Виражений
1	Відчуття напруження при спробі довільного руху	10	Грубий
0	Відсутність ознак напруження при спробі довільного руху	0	Параліч

За допомогою проведеного неврологічного дослідження та інструментальних методів обстеження виявлено наступні неврологічні порушення, що представлені в таблиці 2.4.

Таблиця 2.4

Неврологічні порушення у дітей з ЦВС

Неврологічні порушення	1 підгрупа		2 підгрупа		Всі ЦВВС Абс. (%)	P (між 1 групою та 2 групою)
	Абс.	%	Абс.	%		
Затримка стато-моторного розвитку	9	15	10	16	19 (31)	0.783
Затримка мовленнєвого розвитку	5	7	2	3	7 (10)	0.229
Гіперактивність з розладами поведінки	3	5	1	2	4 (7)	0.301
Підвищена нервово-рефлекторна збудливість	1	2	4	6	5 (8)	0.167
Гостре порушення мозкового кровообігу			4	6	4 (6)	-
Спастичний парапарез	1	2	2	3	3 (5)	0.554

Продовження табл. 2.4

Неонатальні судоми в анамнезі			1	2	1 (2)	-
Структурна епілепсія	1	2	1	2	2 (4)	0.990
Паралітична косина	1	2			1 (2)	-
Порушення сну	1	2			1 (2)	-
Стан після I епілептичного нападу			1	2	1 (2)	-

Серед 33 пацієнтів (53%, (95%, ДІ 41 -65,1%)) з усіх 62 з ЦВВС діагностовано: затримку статомоторного розвитку у 31% (95%, ДІ 22,8-40.6%), затримку мовленнєвого розвитку у 10% (95%, ДІ 5,5-17,4%), гіперактивність з розладами поведінки у 7% (95%, ДІ 3,4-17,7%), підвищення нервово-рефлекторної збудливості у 8% (95%, ДІ 4,1-15%), гостре порушення мозкового кровообігу у 6% (95%, ДІ 2,8-12,5%), спастичний парепарез у 5% (95%, ДІ 2,2-11,2%), неонатальні судоми в анамнезі у 2% (95%, ДІ 0,6-7%), структурну епілепсію у 4% (95%, ДІ 1,6-9,8%). При порівнянні між підгрупами не було виявлено статистично значимої різниці. В той же час неонатальні судоми та гостре порушення мозкового кровообігу спостеріались у пацієнтів 2 підгрупи, а паралітична косина та порушення сну у 1 підгрупі тільки.

2.2.2 Параклінічні методики дослідження пацієнтів з ціанотичними вадами серця

Встановлення діагнозу ціанотичної вродженої вади серця та дослідження анатомо-функціональних характеристик серця ґрунтувались на даних ехокардіографії (ЕхоКГ), електрокардіографії (ЕКГ), рентгенографії та МРТ серця. За даними ЕхоКГ враховували: фракцію викиду, стан стінок та клапанів, наявність анатомічних дефектів, анастомозів, легеневої гіпертензії (Рис.2.5)

У пацієнтів 1-ї підгрупи за даними ехокардіографії (ЕхоКГ) перед хірургічним лікуванням діагностовано конкордантне передсердно-шлуночкове сполучення, дисконкордантне шлуночково-артеріальне сполучення та паралельне розташування

магістральних судин. У досліджуваних 2-ї підгрупи виявлено конкордатне передсердно-шлуночкове та шлуночково-артеріальне сполучення, а також перехресний хід магістральних судин.

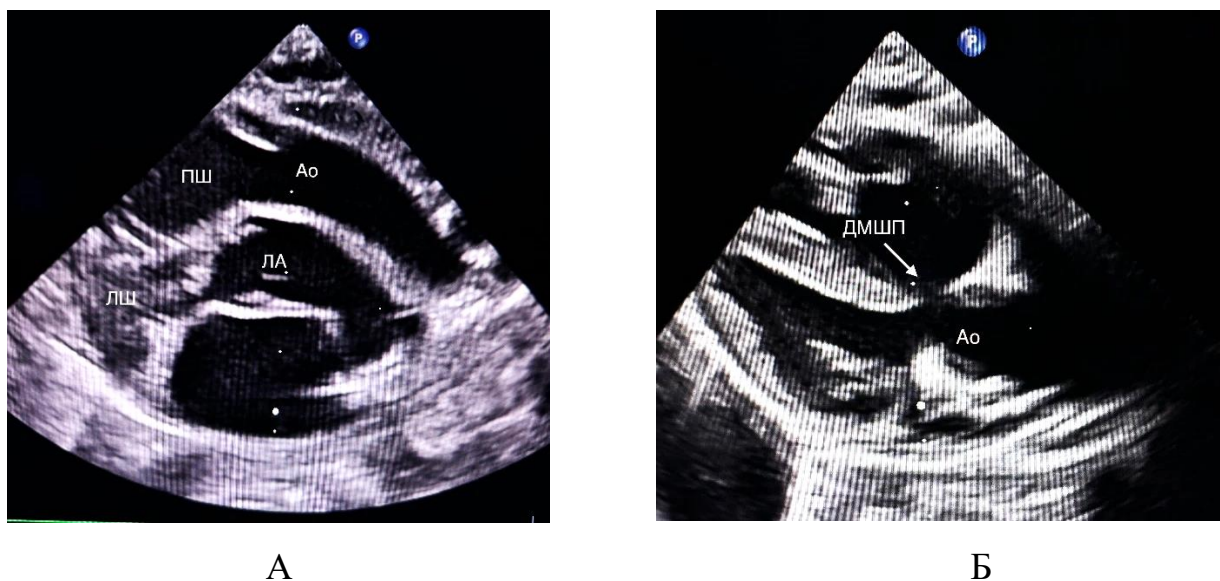


Рис. 2.5 Типи ціанотичних вад серця: А. Критичні ЦВС (транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перегородкою) Б. Некритичні ЦВС (тетрада Фалло) (надано Стогова О.В, лікар ультразвукової діагностики, лікар дитячий кардіолог, старший науковий співробітник та Тетерін О.В., лікар УЗД відділення функціональної та ультразвукової діагностики НПМЦ ДКК МОЗУ)

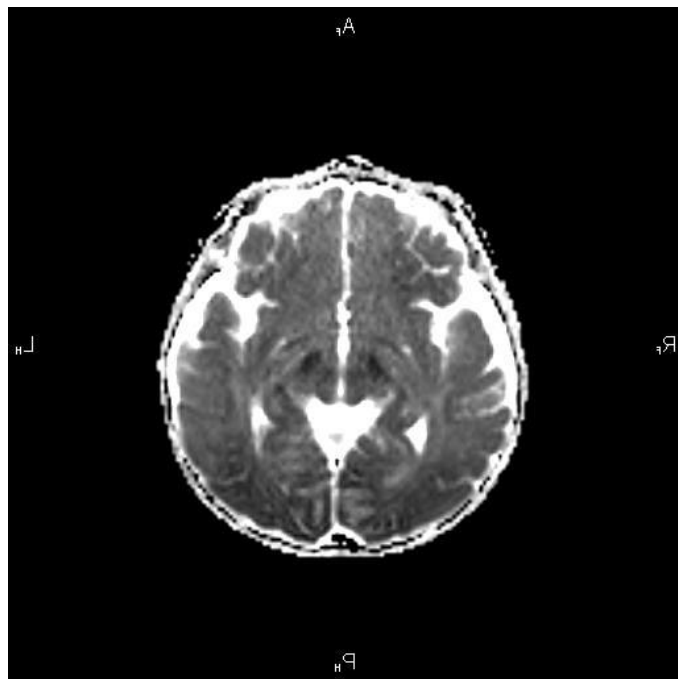
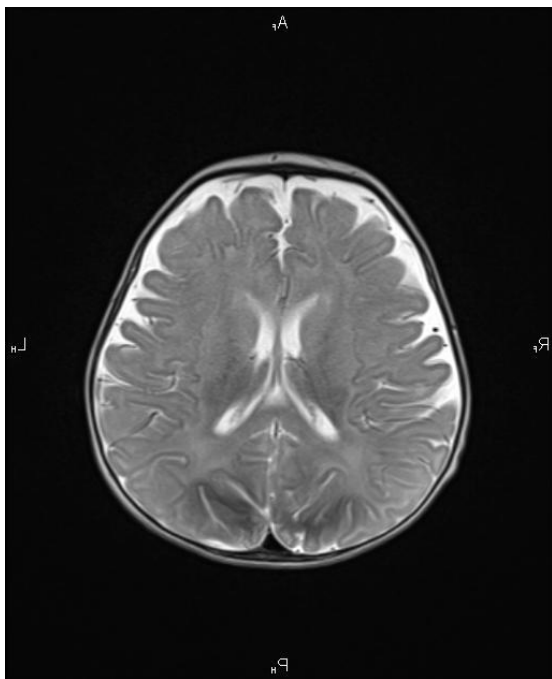
Для оцінки анатомо-функціональних особливостей головного мозку вивчались дані нейровізуалізації за допомогою нейросонографії (НСГ), МРТ та електроенцефалографії (ЕЕГ) (рис. 2.6). За допомогою НСГ досліджено ехогенність паренхіми головного мозку, розміри шлуночкової системи, субарахноїдальних просторів та міжпівкульної щілини. Проводився диференційний діагноз ішемічних та геморагічних уражень головного мозку. Проаналізовано дані МРТ головного мозку (1,5 Тл), за допомогою режимів: T1, T2, DWA, SWA в сагітальному, коронарному та аксіальному зрізах. За даними ЕЕГ вивчено основні базові ритми згідно віку пацієнтів, їх відхилення від норми та включення патологічної активності, в тому числі епілептиформної.



А



Б



В

Рис. 2.6 Нейросонографія (А), електроенцефалографія (Б) та МРТ (В) при ЦВС

2.2.3 Статистична обробка отриманих результатів

Для обробки цифрового матеріалу використовувалося програмне забезпечення:

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

Оцінка вірогідності проводилась з використанням непараметричних критеріїв: критерій Манна-Уїтні та критерій Краскела-Уолліса для порівняння значень показників, розподіл яких не відповідав нормальному. У всіх випадках статистичного аналізу відмінності вважали статистично вірогідними при досягненні показника $p < 0,05$.

Для оцінки взаємозв'язку ознак були розраховані коефіцієнти кореляції: параметричний критерій Пірсона для кількісних ознак у парних групах і непараметричний критерій Спірмена для порядкових ознак. Розрахунок коефіцієнтів рангової кореляції Спірмена (r_s) у діапазоні $0,7 \leq |r_s| < 1$ вказував на сильний кореляційний зв'язок; $0,3 \leq |r_s| < 0,7$ – на зв'язок середньої сили; $0 < |r_s| < 0,3$ – на слабкий кореляційний зв'язок. За допомогою рівняння регресії проведено прогнозування при взаємозв'язку досліджуваних параметрів.

Основні результати даного розділу висвітлено в наступних публікаціях та доповідях:

1. [10] Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Стогова ОВ, Федущка ГМ. Етапи нейророзвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після

хірургічного лікування. *Здоров'я Дитини*. 2024;19(3):122-33. doi: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690.

2. Федущка ГМ. Застосування шкал розвитку у дітей з вродженими вадами серця: неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт (HINE), оцінка загальних рухів немовлят Прехтла (GMA). В: Матеріал Медичного форуму «Ukraine Paediatric Global-2024». 2024 Лют 22; Київ. Київ; 2024.

РОЗДІЛ 3

ХАРАКТЕРИСТИКА НЕВРОЛОГІЧНИХ ПОРУШЕНЬ У ПАЦІЄНТІВ З КРИТИЧНИМИ ЦІАНОТИЧНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ (ТРАНСПОЗИЦІЄЮ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН СЕРЦЯ, КРИТИЧНОМУ СТЕНОЗІ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ, СИНДРОМІ ГІПОПЛАЗІЇ ЛІВИХ ВІДДІЛІВ СЕРЦЯ, ТОТАЛЬНОМУ АНОМАЛЬНОМУ ДРЕНАЖІ ЛЕГЕНЕВИХ ВЕН)

3.1 Загальна характеристика 1 підгрупи пацієнтів з критичними вадами серця

Критичні ціанотичні вади серця – це патологія розвитку серця, яка не дає змоги забезпечити адекватний серцевий викид із достатнім для підтримання життя тиском і насиченням крові киснем, що призводить до смерті в перші дні життя за відсутності термінового кардіохірургічного втручання.

Підгрупу пацієнтів з критичними ЦВС склали 31 пацієнти НПМЦ ДКК МОЗУ, переважна кількість вад серця була представлена транспозицією магістральних судин (n=26, 84 %) (Рис.3.1).

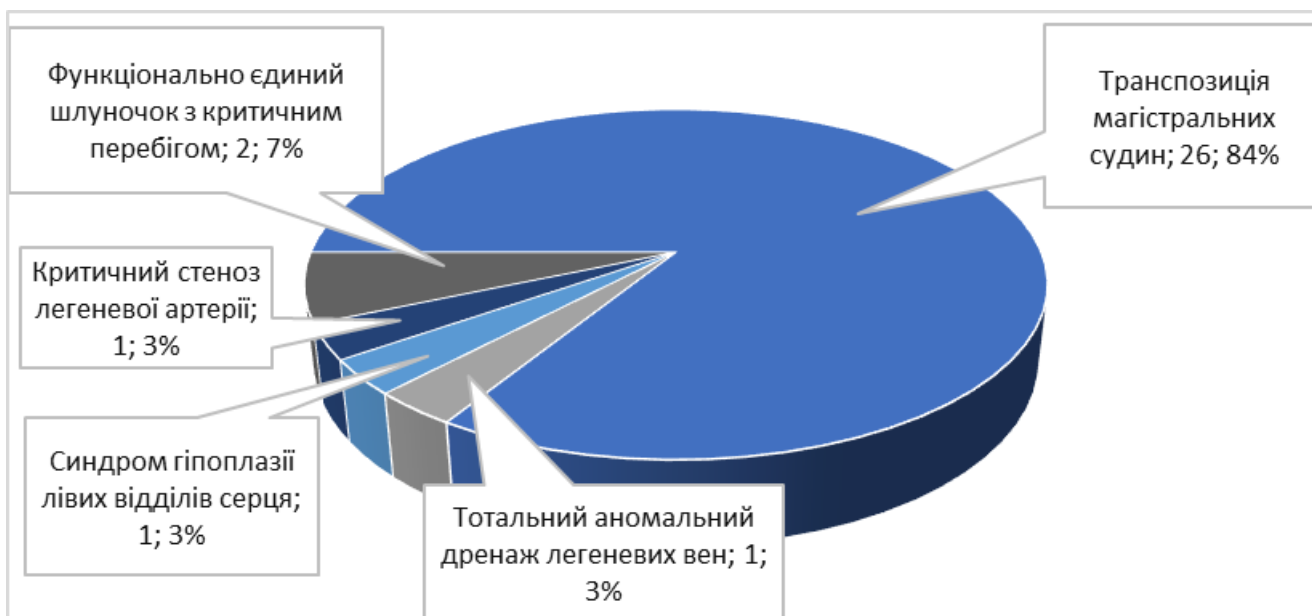


Рис. 3.1 Типи критичних ціанотичних вад серця – 1 підгрупа

Вікова та статева структура представлена на рис. 3.2 та в табл.3.1.

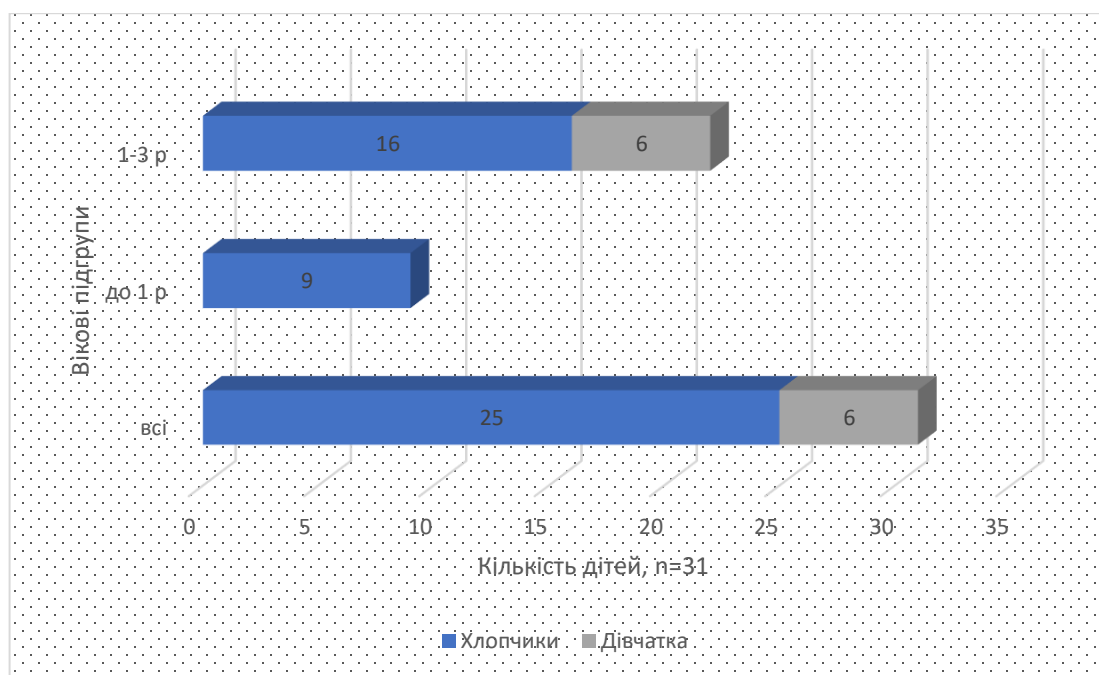


Рис. 3.2 Вікова та статевая структура підгрупи пацієнтів з критичними ЦВС

Таблиця 3.1

Вікова та статевая структура групи пацієнтів з критичними ЦВС

Стать	Вікова структура		Всі з ЦВС, n (%)
	n	%	
Всі діти критичними ЦВС від народження до 3 років			
Чол.	25	80	44 (71)
Жін.	6	20	18 (29)
Всього	31	100	62 (100)
Діти з критичними ЦВС до 1 року			
Чол.	9	29	16 (26)
Жін.	0	0	-
Всього	9	29	22 (36)

В 1 підгрупі дітей зареєстровано переважання чоловічої статі серед пацієнтів – 25 пацієнтів (80% даної групи), на відміну від дівчаток (6 пацієнок, 7% даної групи) ($p < 0,001$). Також відзначається переважання чоловічої статі серед всіх вікових категорій.

Основні характеристики досліджуваної 1 підгрупи ОГ представлені в Таблиці 3.2.

Основні характеристики групи пацієнтів з критичними ЦВС

Характеристики	1 підгрупа ОГ, n=31	Вікова структура		p
		до 1 року, n=9	1-3 роки, n=22	
Фізіологічні пологи	6 (19%)	4	2	0.02
Пологи шляхом КР	25 (81%)	5	20	0.023
Гестаційний вік, тиж.	38,5 ($\pm 0,8$)	38,7 ($\pm 1,2$)	38,5 ($\pm 0,7$)	0.17
Вага при народженні, г	3296 (± 362)	3353 (± 126)	3273 ($\pm 353,9$)	0.36
Оцінка по шкалі Апгар, 1 хв.	6,8 (± 1)	7,1 ($\pm 0,7$)	6,7 ($\pm 1,1$)	<0.001
Оцінка по шкалі Апгар, 5 хв.	7,2 (± 1)	7,5 ($\pm 0,8$)	7,1 ($\pm 1,0$)	0.64
Вік на момент проведення хірургічного лікування, днів	2 ($\pm 1,3$)	2,1 ($\pm 1,1$)	2 ($\pm 1,4$)	0.82
Тривалість штучного кровообігу, хв.	146 ($\pm 33,2$)	143 ($\pm 39,1$)	146 (± 32)	0.84
Тривалість перетискання аорти, хв.	66 ($\pm 18,6$)	65 ($\pm 31,8$)	66 (± 13)	0.93

Примітка. Оцінка за критерієм Хі-квадрат.

Фізіологічні пологи спостерігалися у 6 жінок (19%), що становило меншу частку серед досліджуваних випадків, тоді як у 25 жінок (81%) пологи були проведені шляхом кесаревого розтину. Це високий показник оперативних втручань, що може свідчити про наявність медичних показань або підвищений ризик для здоров'я матері і дитини, які вимагали контрольованих умов розродження. Така частка кесаревих розтинів також може бути обумовлена індивідуальними особливостями перебігу вагітності, супутніми захворюваннями матері або ускладненнями під час виношування плоду.

Середній гестаційний вік при пологах становив $38 \pm 0,8$ тижнів, що свідчить про доношену вагітність у більшості випадків. Мінімальний гестаційний вік складав 37 тижнів, що відповідає гранично доношеній вагітності, тоді як максимальний гестаційний вік досягав 41 тижня, що свідчить про незначну частку переношених вагітностей. Така варіабельність термінів гестації може впливати

на стан здоров'я новонароджених, а також на потребу в додаткових медичних заходах. Дані щодо розподілу жінок за гестаційним віком при пологах представлені на рис. 3.3 і підкреслюють важливість індивідуального підходу до кожного випадку.

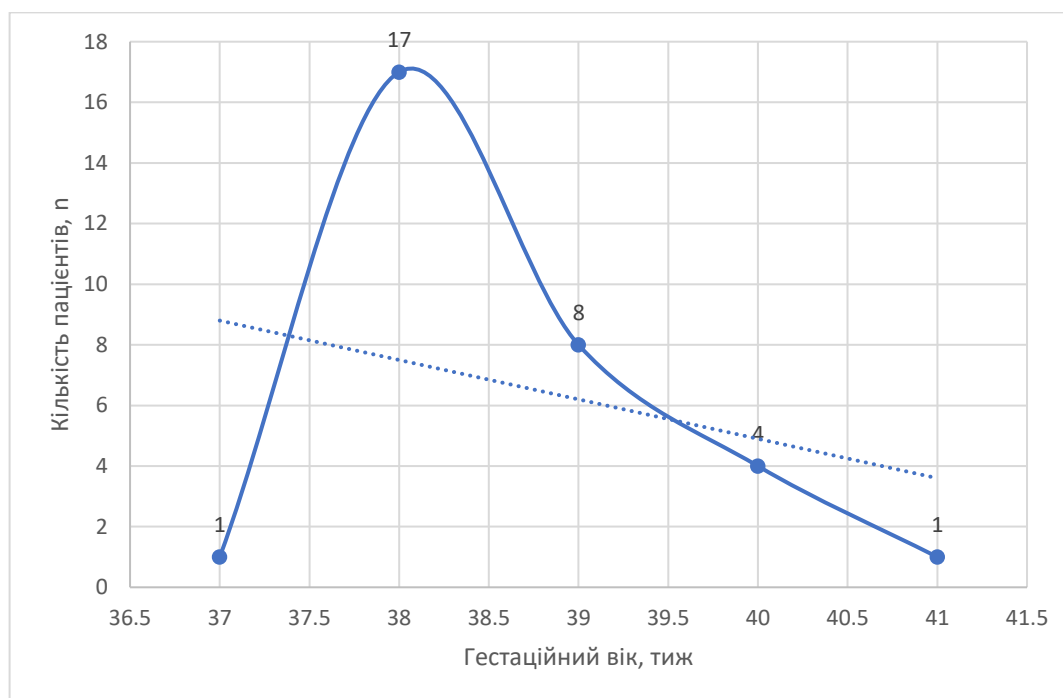


Рис. 3.3 Гестаційний вік та кількість пацієнтів з критичними ЦВС

Найбільша кількість пацієнтів була народжена на 38 тижні, що склало 17 пацієнтів (55%), також на 38 тижні та більше було народжено 13 пацієнтів (42%).

Середня вага тіла новонароджених у досліджуваній групі становила 3296 ± 362 грамів, що відповідає стандартним показникам для новонароджених при доношеній вагітності. У пацієнтів віком до 1 року середня вага тіла склала $3353 \pm 398,6$ грамів, а у дітей віком від 1 до 3 років — 3273 ± 353 грамів. Важливо зазначити, що різниця між цими двома групами не була статистично значимою ($p > 0,001$), що свідчить про стабільні показники фізичного розвитку серед дітей раннього віку у даній вибірці.

Аналіз особливостей середньої ваги тіла залежно від гестаційного віку новонароджених показав певну варіабельність, проте ці показники в цілому залишалися в межах норми. Дані наведені у вигляді медіанних значень з урахуванням міжквартильного розмаху, мінімальних і максимальних значень для

більш детального розуміння варіабельності ваги у зв'язку з гестаційним віком. Це представлено на рис. 3.4, що ілюструє розподіл вагових показників та дозволяє простежити можливі тенденції, пов'язані з особливостями розвитку в залежності від терміну вагітності.

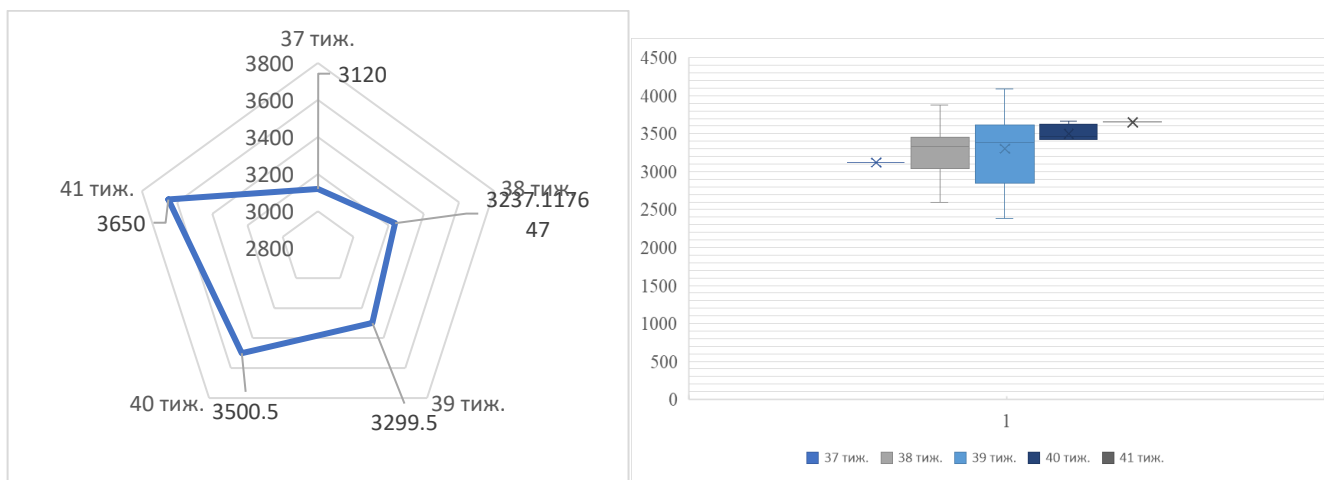


Рис. 3.4 Вага тіла (грами) пацієнтів з критичними ЦВС, залежно від гестаційного віку (тижні)

Можна відмітити поступове закономірне збільшення ваги тіла зі збільшенням гестаційного віку, без значної різниці на 38 та 39 тижнях ($p > 0.001$). Середня вага тіла до 1 року складала $3353 (\pm 1,2)$ грам та від 1 року до 3 років - $3273 (\pm 353,9)$ грам, без статистично значимої різниці ($p > 0.001$)

Після народження пацієнтів оцінено по шкалі Апгар: на 1-й хвилині виставлено $6,8 (\pm 1)$ балів та 5-й хвилині - $7,2 (\pm 1)$. При порівнянні підгруп пацієнтів до 1 року та від 1 до 3 років - відмічається менша оцінка у старших дітей, проте без достовірної різниці.

Для корекції критичної ЦВС проведено хірургічне лікування в середньому на $2 \pm 1,3$ добу. Найбільшу кількість оперативних втручань 18 (58%) проведено в першу добу після народження дитини (переважно - операцію артеріального переключення при транспозиції магістральних судин серця). Кількість проведених оперативних втручань залежно від віку пацієнтів з критичними ЦВС наведений на рисунку 3.5.

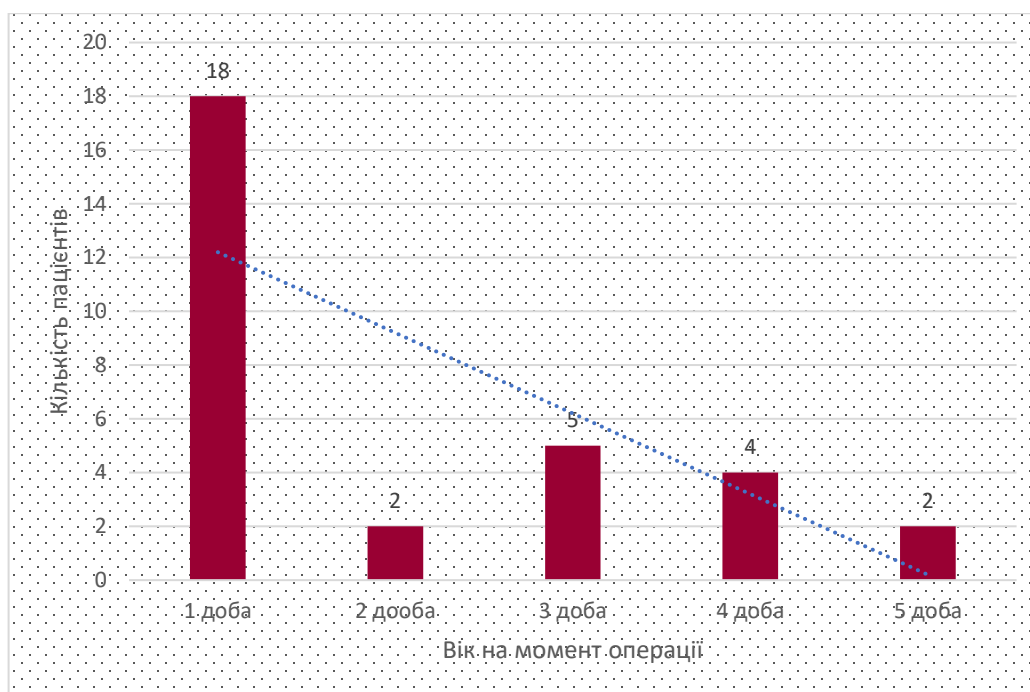


Рис. 3.5 Кількість та терміни оперативних втручань при критичних ЦВС

Також, врахувалась тривалість штучного кровообігу під час хірургічного лікування. Середня тривалість ШК становила $146 \pm 33,2$ хвилин, в тому числі час середній перетискання аорти $66 (\pm 18,6)$ хвилин. При порівнянні даних показників між віковими підгрупами пацієнтів до 1 року (відповідно $143 \pm 39,1$ та $65 \pm 31,8$ та від 1 до 3 років (відповідно – 146 ± 32 та 66 ± 13 не було виявлено статистичної різниці між ними ($p > 0.001$).

3.2 Клініко-неврологічне обстеження

3.2.1 Оцінка неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE)

За допомогою стандартизованої методики оцінки неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE) було проведено неврологічний огляд всіх 47 пацієнтів ОГ з ЦВС віком до 24 місяців.

У 1 підгрупі ОГ обстежено 24 пацієнти до 2 років, що склало 39% від усіх 62 пацієнтів з ЦВС. Підсумок обстеження включав загальну оцінку черепно-мозкових нервів, пози, рухів, тонусу, рефлексів та реакцій (Секція 1 = загальний бал 78), етапів моторного розвитку (Секція 2) та поведінку немовляти (Секція 3).

При обстеженні дітей до хірургічного лікування було встановлено відхилення за даними Секції 1 у 6 дітей (25%) при оцінці тонусу (тенденція до м'язевої гіпотонії та елементи спастичності), порушення рухів та пози у 5 дітей 21%). За даними секції 2 встановлено затримку етапів розвитку серед 5 пацієнтів та при оцінці поведінки - у 3 пацієнтів (12,5%).

Варто відмітити, що при огляді дітей протягом перших 4 тижнів після хірургічного лікування (ранній післяопераційний період) існують обмеження використання окремих методик з Секції 1, а саме:

- «симптом шарфа» при оцінці тонусу (взяття немовля за зап'ястя і тягнути руку через грудну клітку, поки не з'явиться опір);
- «використання руки для захисту» при оцінці рефлексів та реакцій (підтягування немовляти з положення лежачи на спині у положення сидячи за руку немовляти (утримувати таз і стегно з протилежного боку) і звертання уваги на реакцію руки на протилежному боці – чи опирається немовля на витянуту руку);
- «вертикальне підвішування» (утримування немовляти під пахвами, переконуючись, що ноги не торкаються до жодної поверхні та стимулювати знизу штовхання ногами).

Враховуючи дані особливості неврологічного огляду необхідним є використання інших методик (наприклад, методики Прехтля) для співсталення з можливими порушеннями. За даними секції 1 у післяопераційному періоді зареєстровано менше 78 балів у 12 пацієнтів (19% від усіх 62 дітей з ЦВС). Коливання окремих показників показано на рисунку 3.6.

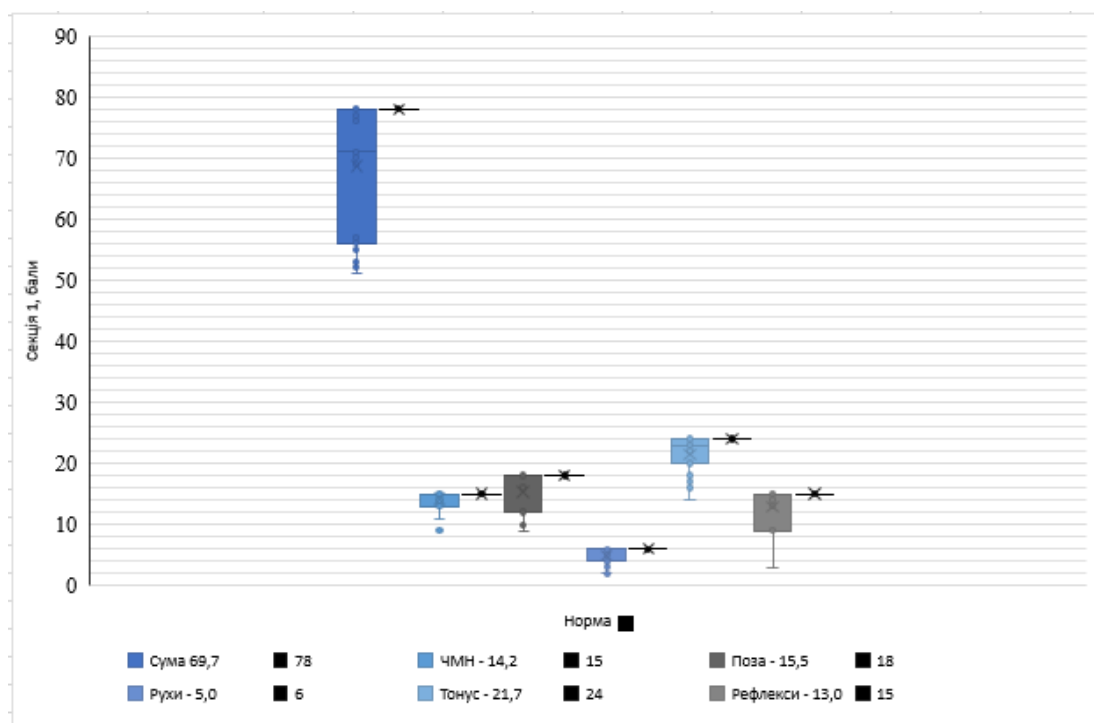


Рис. 3.6 Діапазон оцінки показників Секції 1 пацієнтів з критичними ЦВС

Найменшу кількість балів виставлено при оцінці тонузу ($21,7 \pm 3,0$) та рухів ($5,0 \pm 1,3$), що було достовірно нище від ГС за даними критерію Манна-Уїтні ($p < 0,05$). Оцінка ЧМН, пози та рефлексів не відрізнялись від нормативних показників (табл. 3.3).

Таблиця 3.3

Секція 1. NINE. Неврологічна оцінка у післяопераційному періоді 1 підгрупа

Бали	ЧМН	Поза	Рухи	Тонус	Рефлекси
Норма	15 б.	18 б.	6 б.	24 б.	15 б.
1 група	$14,2 \pm 1,4$	$15,5 \pm 3,1$	$5,0 \pm 1,3$	$21,7 \pm 3,0$	$13,0 \pm 3,1$
p	0,115	0,029	0,034*	0,037*	0,078

Примітка. Оцінка за критерієм Манна-Уїтні; * - різниця статистично значима ($p < 0,05$)

Також варто вказати динаміку оцінки неврологічного статусу у післяопераційному періоді з віком (табл.3.4).

Вікова та бальна характеристика серед дітей 1 підгрупи ОГ (HINE)

Вік	Оптимальний бал	Ризик СП	Контрольна група, n=35	1 підгрупа, n=24	p	Кількість імовірного порушення %
3 міс	≥67	≤56	75	56,5±6,8	0,0001*	67
6 міс	≥70	≤59	77	57,6±11,5	0,0001*	67
9 міс	≥73	≤62	76	-		-
12 міс	≥73	≤65	78	-		-
18 міс	≥73	≤40	78	76,3±3,2	0,879	12

Примітка. Оцінка за критерієм Манна-Уїтні; * - різниця статистично значима (p<0,05)

Отже, у віці з 3 до 6 місяців встановлено середні бали, що знаходяться в діапазоні між оптимальними та групою ризику ЦП. Це вказує на необхідність ретельного спостереження за нейророзвитком в даному віці та застосування методик ранньої реабілітації (в тому числі фізична терапія).

За даними Секції 2 затримку етапів розвитку діагностовано у 10 пацієнтів (16 % від усіх 62 дітей з ЦВС), що представлено у таблиці 3.5.

Таблиця 3.5

Секція 2. HINE. Етапи моторного розвитку

Характеристики	1 підгрупа, n=24	
	Норма (абс./% від n=62)	Затримка (абс./% від n=62)
Контроль голови	20 (32)	4 (6)
Сидіння (до 9 міс)	20 (32)	4 (6)
Довільне хапання	16 (26)	8 (13)
Здатність штовхатися ногами в положенні на спині	20 (32)	4 (6)
Перевертання	19 (31)	5 (8)
Повзання	18 (29)	6 (10)
Стояння	10 (16)	5 (8)
Хо́да (до 15 міс)	13 (21)	2 (3)

Як представлено в таблиці затримка переважно була представлена утрудненням довільного хапання (13 %), повзанням (10 %), стоянням (8 %) та перевертанням (8%).

Показники Секції 3 при оцінці поведінки немовляти вказували на порушення у 9 пацієнтів (15%), що було достовірно більше від ГС ($p < 0.005$) та представлено у табл. 3.6.

Таблиця 3.6

Секція 3. NINE. Поведінка немовляти

Характеристики	1 підгрупа, n=24	
	Норма (абс./% від n=62)	Затримка (абс./% від n=62)
Стан свідомості	18 (29)	6 (10)
Емоційний стан	15 (24)	9 (14)
Соціальна орієнтація	15 (24)	9 (14)

Порушення поведінки немовляти були предсталені наступними змінами:

- свідомості – у 8% втрачає зацікавленість та у 2% не спить, але не виявляє зацікавленості;
- емоційного стану – у 6% спокійне, без емоцій, у 6 % стає дратівливим при контакті та у 2% дратівливе, людина, що доглядає немовлям, може його заспокоїти;
- соціальної орієнтації – у 8 % взаємодіє з оточуючими, у 8 % невпевнене, нерішуче взаємодіє.

3.2.2 Оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики (Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут) та оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA)

Оцінку нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики (Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут) проведено

серед 22 дітей ОГ з ЦВС віком до 12 місяців, з них - 9 пацієнтам 1 підгрупи ОГ. Порівняння набутих навичок нейророзвитку проводилось з стандартними табличними значеннями відповідно до віку (Додаток Є).

Середній вік на момент обстеження складав у ранньому післяопераційному періоді $8,8 \pm 7,1$ днів, у пізньому післяопераційному періоді - $4,25 \pm 0,9$ місяців. При порівнянні отриманих показників у ранньому післяопераційному періоді було виявлено затримки у одній з областей (критичний стеноз легеневої артерії та транспозиція магістральних судин), оскільки показники знаходяться в межах, які вказані до 1 місяця (новонароджений). Саме тому необхідно проводити повторні огляди у пізньому післяопераційному періоді. Це дало змогу встановити зміни від одної (при транспозиції магістарних судин) до шести (при функціонально єдиному шлуночку серця з критичним перебігом) сфер оцінювання у пізньому післяопераційному періоді. Отримані показники представлені на рис. 3.7.

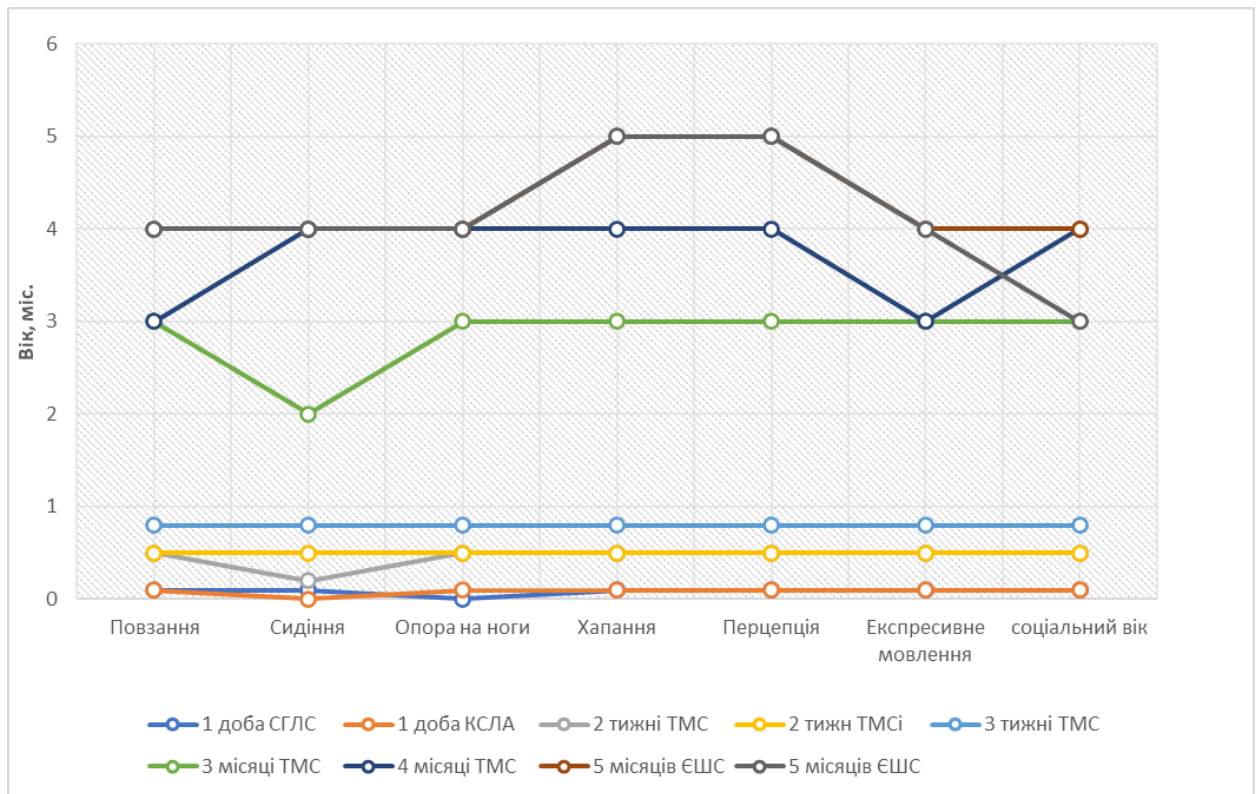


Рис. 3.7 Профіль нейропсихічного розвитку дітей з критичними ЦВС за даними оцінки Мюнхенської функціональної діагностики

Діагностовано затримку у становленні етапів сидіння у 5 (23%), повзання у 3 (14%), експресивного мовлення у 3 (14%), опори на ноги у 2 (9%), хапання у 1 (4%), перцепції у 1 (4%) та соціального віку у 1 (4%) дітей (рис.3.8).

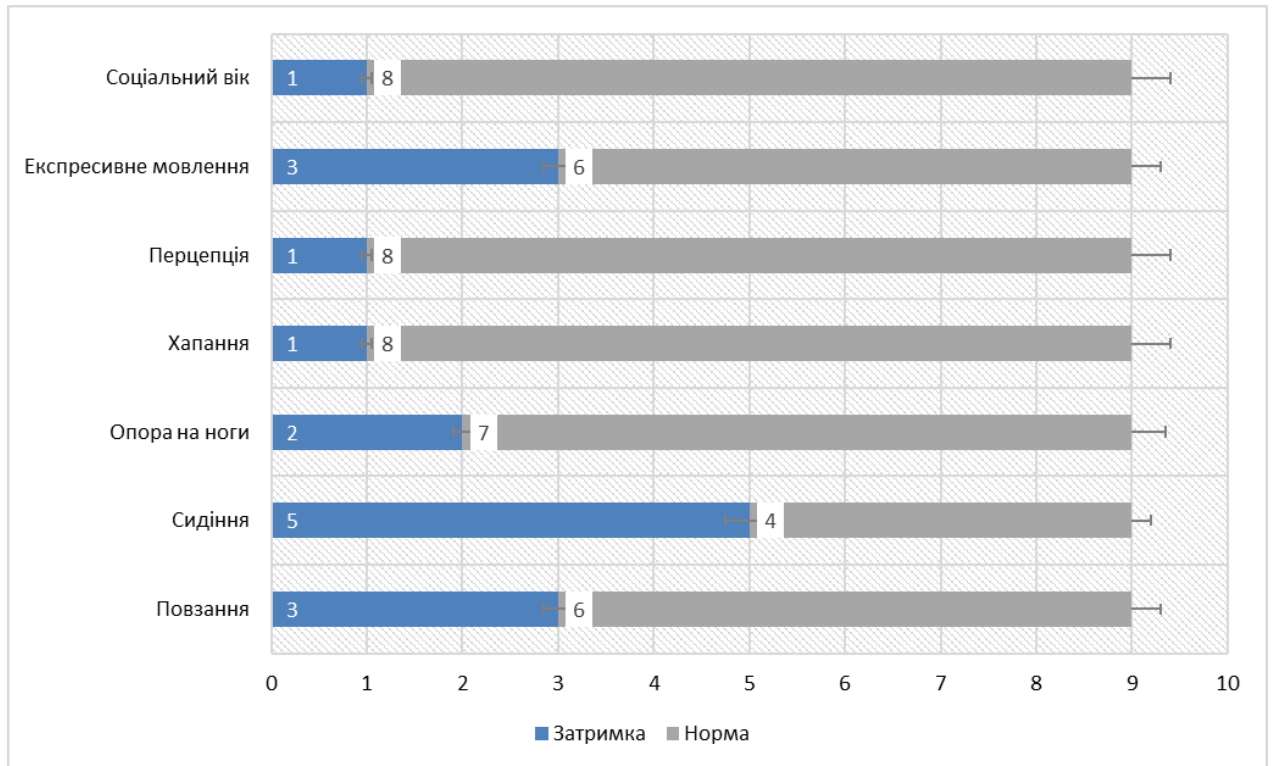


Рис. 3.8 Рівень затримки нейропсихічного розвитку дітей з критичними ЦВС за даними оцінки Мюнхенської функціональної діагностики

При порівнянні типу ціанотичної вади серця та особливостей порушення нейророзвитку в кожному окремому випадку встановлено:

1. Функціонально єдиний шлуночок серця – відхилення в 5 сферах оцінювання в одному випадку та в 6 сферах оцінювання в іншому (повзання, сидіння, опора на ноги, хапання, перцепція, експресивне мовлення, соціальний вік);
2. Транспозиція магістральних судин – відхилення в 2 сферах оцінювання (повзання, експресивне мовлення) в одному випадку та в 1 сфері (сидіння) – в двох випадках;

3. Критичний стеноз легеневої артерії – відхилення в одній сфері оцінювання (сидіння).

Отже, при ЄШС спостерігається комплексна затримка етапів розвитку на відміну від транспозиції магістральних судин.

Оцінювання загальних рухів новонароджених і немовлят за методом Прехтла (*Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA*) виконано серед 9 пацієнтів з критичними ЦВС (серед усіх 62 пацієнтів, що склало 16%).

Представлені рухи характеризувались наступними змінами (рис.3.9.):

1. *Звивисті рухи до 3 місяців (Writhing Movements, WMs)* нормальні – 1 пацієнт, патологічні (обмежений/бідний репертуар загальних рухів) – 4 дитини.
2. *Метушливі рухи до 6 місяців (Fidgety Movements, FMs)* нормальні переривчасті метушливі рухи + 2 пацієнти, а патологічні (аномальні) також 2 пацієнти.

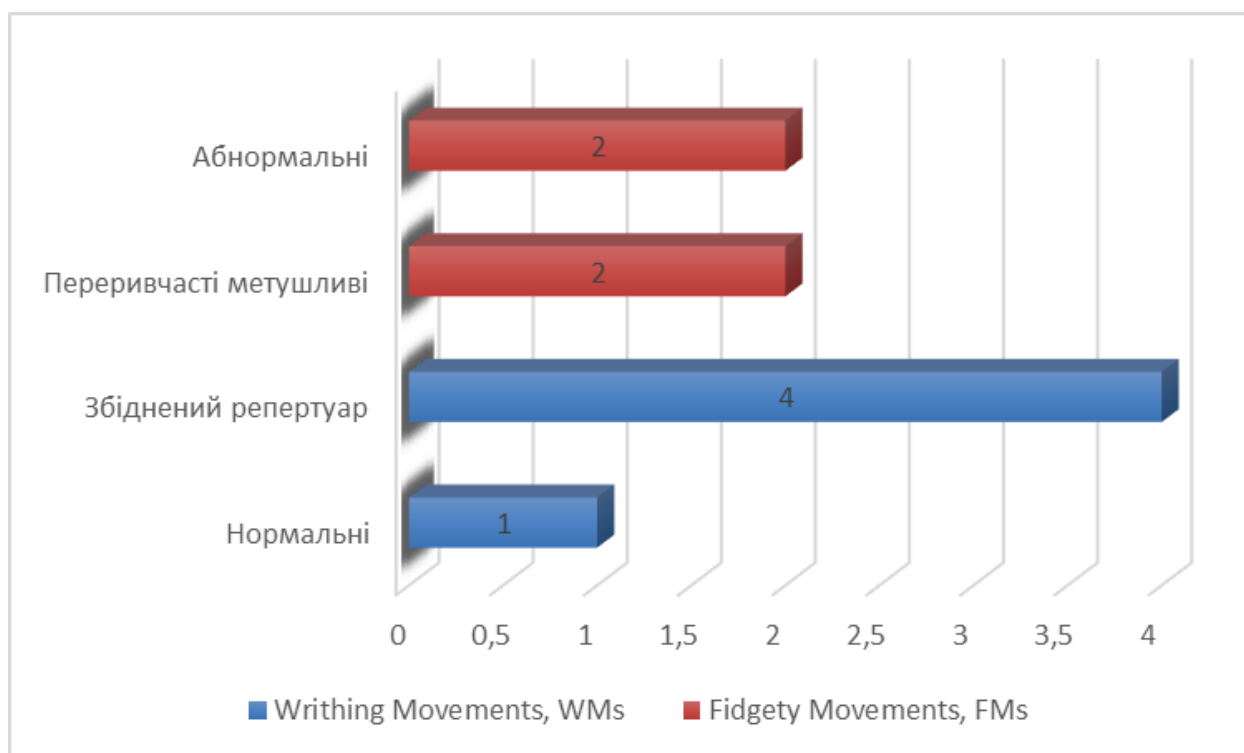


Рис. 3.9 Загальні рухи новонароджених і немовлят за методом Прехтла при критичних ЦВС в залежності від віку

Патологічні загальні рухи діагностовано в 6 дітей (10 %) та нормальні - у 3 дітей (5 %). Порушення стосувалося дітей до 3 місяців при оцінюванні звивистих рухів, у подальшому відзначено вирівнювання метушливих рухів із віком до 5 місяців (по 3 %).

При порівнянні виявлених патологічних загальних рухів немовлят та типу ЦВС встановлено, що до 3 міс вони були змінені при синдромі гіпоплазії лівих відділів серця, критичному стенозі легеневої артерії та транспозиції магістральних судин. У старшому віці з 3 до 5 місяців абнормальними метушливі рухи були у дітей з функціонально єдиним шлуночком з критичним перебігом.

Отже, за даними обох методів оцінки нейророзвитку ми спостерігаємо більшу кількість порушень у пацієнтів з функціонально єдиним шлуночком, синдромі гіпоплазії лівих відділів серця та критичним стенозом легеневої артерії, на відміну від транспозиції магістральних судин.

3.3 Результати інструментальних методів обстеження та визначення факторів впливу на неврологічний розвиток дітей до 3 років

Ехокардіографія. За даними ЕхоКГ перед хірургічним лікуванням у пацієнтів 1-ї підгрупи діагностовано та уточнено типи ціанотичних вад серця (Рис.3.10), а також встановлено:

- конкордантне передсердно-шлуночкове сполучення;
- дисконкордантне шлуночково-артеріальне сполучення та паралельне розташування магістральних судин;
- середній показник фракції викиду становив $73,2 \pm 6,6$ %;
- висока легенева гіпертензія та легенева гіпертензія новонароджених були характерними для 95 % досліджуваних;
- відкрите овальне вікно діагностовано у всіх дітей, середні розміри відкритого овального вікна дорівнювали $4,7 \pm 2,1$ мм;

- відкрита артеріальна протока характерна для дітей з критичними ЦВС та визначена діаметром $4,9 \pm 2,7$ мм (95%);
- кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка дорівнював $41,5 \pm 16,5$ мл/м²;
- індекс Наката дорівнював $191,2 \pm 68$ мм²/м².



Рис. 3.10 Транспозиція магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перегородкою за даними ЕхоКГ (Джерело: надано Стогова О.В., лікар ультразвукової діагностики, лікар дитячий кардіолог, старший науковий співробітник відділу координації наукових досліджень, проваджень та захисту прав інтелектуальної власності, підготовки та підвищення кваліфікації кадрів НПМЦ ДКК МОЗУ)

За даними нейровізуалізації (нейросонографії за наявності відкритого великого тім'ячка та магнітно-резонансної томографії, n=23) виявлено:

- розширення шлуночкової системи (Рис.3.11) та лікворних просторів у 9% та підвищення ехогенності у 9% у передопераційному періоді;

- вентрикулодилатацію діагностовано у 33% пацієнтів у після операційному періоді (через 5 місяців).

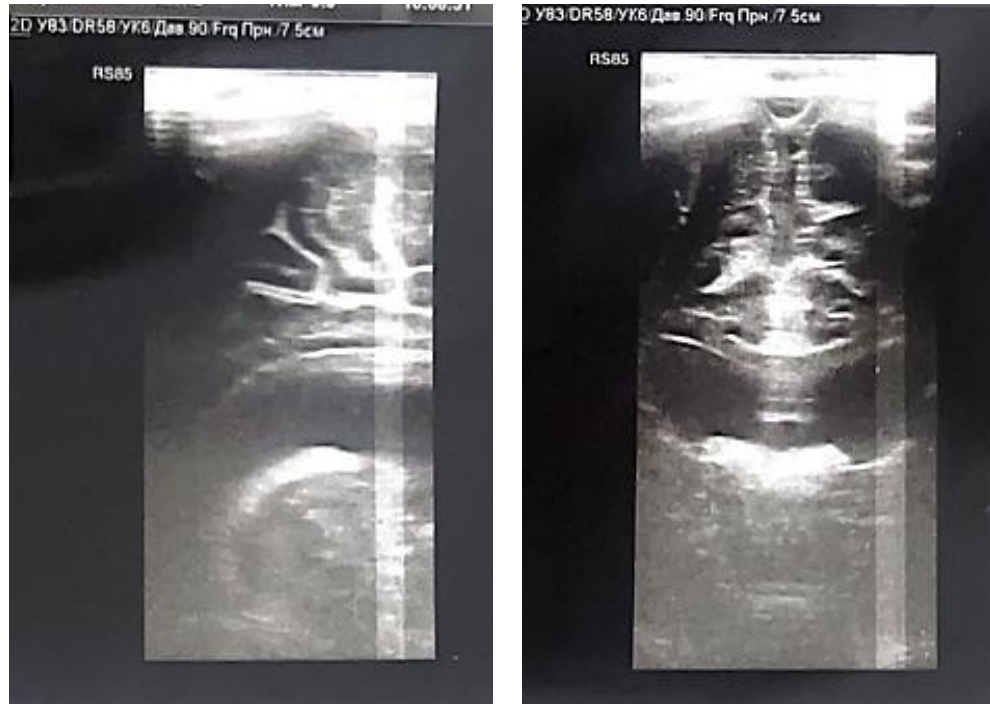


Рис. 3.11 НСГ при некритичній ЦВС: розширення бічних шлуночків головного мозку (Джерело: надано Сафонова К.А., лікар ультразвукової діагностики Центру радіології НДСЛ «Охматдит» МОЗ України)

У 18 дітей даної групи діагностовано наступні порушення нейророзвитку у післяопераційному періоді, що серед всіх 62 пацієнтів з ЦВС склало 29%:

- затримку стато-моторного розвитку – 9 дітей (15%);
- затримку мовленнєвого розвитку – 6 дітей (7%);
- гіперактивність із розладами поведінки – 3 дітей (5%);
- структурна епілепсія – 1 дитина (2%);
- паралітична косина очних яблук – 1 дитина (2%);
- порушення сну – 1 дитина (2%);
- спастичний парепарез – 1 дитина (2%);
- підвищена нервово-рефлекторна збудливість – 1 дитина (2%);

Основні характеристики пацієнтів з критичним ЦВС при встановленні неврологічних порушень та без них, а також у порівнянні з контрольною групою представлені в табл 3.7 та 3.7.

Таблиця 3.7

Порівняння основних характеристик при порушенні нейророзвитку та при нормальному

Характеристики	Неврологічні порушення n=18	Норма n=13	p
Вагітність	2,5±1,3	1,9±0,9	0,163
Пологи	2,0±1,9	1,5±0,6	0,369
Гестаційний вік (тижні)	38,5±0,9	38,6±0,7	0,741
Вага при народженні (грам)	3301,2±377,3	3290,5±356,0	0,937
Апгар бали 1 хвилину	6,7±1,0	7±1,1	0,436
Апгар бали 5 хвилину	7,2±1,1	7,3±0,8	0,783
Вік на момент операції (дні)	1,8±1,2	2,3±1,6	0,328
Тривалість штучного кровообігу (хвилини)	149,7±34,8	141,4±31,8	0,503
Тривалість перетискання аорти (хвилини)	68,5±24,5	63,6±6,4	0,489

Примітка. Оцінка суттєвості різниці за критерієм Манна-Уїтні.

Таким чином, не було встановлено достовірного впливу та різниці серед представлених факторів. Можна відмітити, що діти при наявності неврологічних порушень були народжені від наступних вагітностей (2,5±1,3), мали меншу оцінку по шкалі Апгар на 1 хвилині (6,7±1,0 балів) та довшу тривалість ШК (149,7±34,8 хвилин), проте без достовірної різниці ($p > 0.005$).

Таблиця 3.8

Порівняння основних характеристик пацієнтів з критичними ЦВС при порушеннях нейророзвитку та контрольною групою

Характеристики	1 підгрупа ОГ, n=18	Контрольна група n=35	p
Вагітність	2,5±1,3	1,4±0,8	0.0004*

Продовження табл. 3.8

Пологи	2,0±1,9	1,3±0,6	0.049*
Гестаційний вік (тижні)	38,5±0,9	39,0±1,3	0.151
Вага при народженні (грам)	3301,2±377,3	3342,2±435,2	0.736
Апгар бали 1 хвилину	6,7±1,0	7,8±0,5	0.0001*
Апгар бали 5 хвилину	7,2±1,1	8,3±0,5	0.0001*
Вік на момент операції (дні)	1,8±1,2	-	-
Тривалість штучного кровообігу (хвилини)	149.7±34,8	-	-
Тривалість перетискання аорти (хвилини)	68,5±24,5	-	-

Примітка. Оцінка суттєвості різниці за критерієм Манна-Уїтні.

При порівнянні основних показників з контрольною групою (ГС), було встановлено, що діти з критичними ціанотичними вадами серця (ЦВС), у яких були діагностовані неврологічні порушення, частіше народжувалися від наступних (повторних) вагітностей. Окрім цього, їхні показники за шкалою Апгар при народженні були нижчими, ніж у дітей з ГС: у середньому 6,7±1,0 балів на першій хвилині та 7,2±1,1 балів на п'ятій хвилині. Це свідчить про певну перинатальну стресову обтяженість у даної групи новонароджених.

При цьому, різниці в гестаційному віці та масі тіла між дітьми з критичними ЦВС та дітьми з ГС не було виявлено, що вказує на те, що затримка або відставання в розвитку не завжди залежить від маси при народженні або терміну гестації. Однак, неврологічні порушення, що спостерігалися у дітей з критичними вадами серця, ймовірно пов'язані з гіпоксичними та гемодинамічними факторами, які впливають на їхній розвиток з самого народження.

На рис. 3.12 представлено розподіл типів неврологічних порушень, що виникали у дітей з різними формами критичних ЦВС. Ці дані надають детальну інформацію про специфічні типи неврологічних відхилень, які були виявлені у дітей з різними анатомічними типами вад серця, що може бути важливим для подальшого планування індивідуальних програм реабілітації та медичного нагляду.

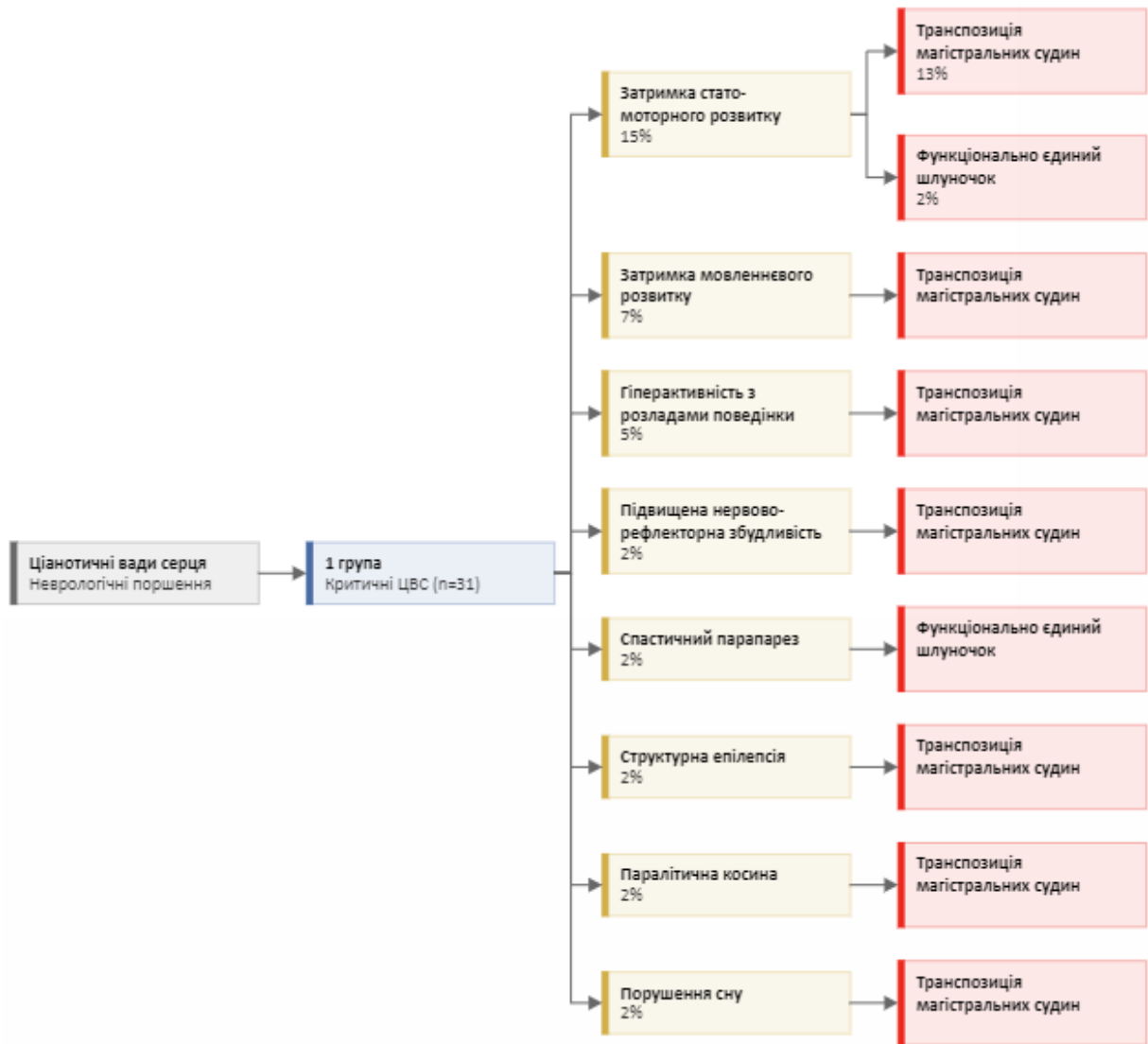


Рис. 3.12 Неврологічні порушення та типи критичних ЦВС

Висновки до розділу 3

За даними оцінки неврологічного статусу стандартизованими методиками виявлено порушення нейророзвитку ще у доопераційному періоді, що значно не відрізнялись від післяопераційних (18 пацієнтів з 31/29%) ($p < 0.005$), які характеризувались різним спектром. Найбільша кількість відхилень представлена у пацієнтів з ЄШС, СГЛС, критичному стенозі легеневої артерії. Серед дітей з критичними ЦВС переважала чоловіча стать серед всіх вікових груп. Представлені показники ГВ та маси тіла значимо не відрізнялись від ГС.

Було встановлено, що діти з критичними ЦВС, які мали неврологічні порушення, народжувались з більш тяжчим станом за шкалою Апгар ($6,7 \pm 1,0$ балів), також відмічено наявність за даними нейровізуалізації порушення ліквородинаміки та ехогенності у передхірургічному періоді. Серед інтраопераційних факторів встановлено довшу тривалість ШК ($149.7 \pm 34,8$ хвилин) у дітей з неврологічними порушеннями проте без достовірної різниці без них ($p > 0.005$). У пізньому післяопераційному періоді переважали затримки етапів моторного розвитку 9 дітей (15%) та мовленнєві порушення у 6 дітей (7%).

Основні результати даного розділу висвітлено в наступних публікаціях:

1. [10] Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Стогова ОВ, Федушка ГМ. Етапи нейророзвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Здоров'я Дитини. 2024;19(3):122-33. doi: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690.
2. [12] Мартинюк ВЮ, Федушка ГМ, Стогова ОВ. Клінічно-неврологічні особливості розвитку дітей з критичними та некритичними ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Суч Педіатр. 2024;140(4):39-47. doi: 10.15574/SP.2024.140.39.
3. [23] Федушка ГМ. Ціанотичні вади серця у дітей: неврологічні аспекти проблеми. Міжнар Неврол Журн. 2024;20(5):228-36. doi: 10.22141/2224-0713.20.5.2024.1090.

РОЗДІЛ 4

ХАРАКТЕРИСТИКА НЕВРОЛОГІЧНИХ ПОРУШЕНЬ У ПАЦІЄНТІВ З НЕКРИТИЧНИМИ ЦІАНОТИЧНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ (ТЕТРАДОЮ ФАЛЛО, ФУНКЦІОНАЛЬНО ЄДИНИМ ШЛУНОЧКОМ, АТРЕЗІЄЮ ТА СТОНОЗОМ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ, АНОМАЛІЄЮ ЕБШТЕЙНА, ЗАГАЛЬНОМУ АРТЕРІАЛЬНОМУ СТОВБУРІ, ПОДВІЙНОМУ ВІДХОДЖЕННЮ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН ВІД ПРАВОГО ШЛУНОЧКУ)

4.1 Загальна характеристика 2 підгрупи пацієнтів з некритичними ціанотичними вадами серця

До другої підгрупи пацієнтів із некритичними ціанотичними вадами серця (ЦВС) увійшли особи, які не потребували невідкладного хірургічного лікування та характеризувалися стабільними показниками гемодинаміки протягом тривалого часу. Ця група пацієнтів демонструє певний рівень компенсації, що дозволяє уникнути термінових медичних втручань. Серед представлених типів некритичних ЦВС (рис. 4.1) найпоширенішою вадю є тетрада Фалло, зафіксована у 19 пацієнтів (61%). Ця складна вроджена аномалія серця включає такі особливості, як стеноз легеневої артерії, дефект міжшлуночкової перегородки, гіпертрофія правого шлуночка та декстрапозиція аорти. Ці структурні зміни призводять до порушення нормального кровообігу та зниження рівня оксигенації в організмі.

Окрім тетради Фалло, інші типи некритичних ЦВС включали єдиний шлуночок серця, виявлений у 10% пацієнтів. Ця аномалія характеризується серйозними структурними порушеннями, які заважають формуванню або функціонуванню лівого чи правого шлуночка, що може призвести до значних ускладнень у майбутньому. Некритичний стеноз легеневої артерії, також виявлений у 10% випадків, обмежує кровотік до легень, проте не вимагає термінової операції, оскільки пацієнти можуть компенсувати недостатній кровообіг.

Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка виявлено у 7% пацієнтів, що веде до змішаного кровотоку, який може спричиняти певні ускладнення, якщо не буде проведено корекцію. Аномалія Ебштейна, яка включає неправильне положення тристулкового клапана, діагностована у 3% пацієнтів, також потребує моніторингу, оскільки може призводити до порушень серцевої діяльності. Крім того, атрезія легеневої артерії з великими аорто-легеневими колатеральними судинами виявлена у 3% пацієнтів, що частково компенсує дефіцит кровотоку в легеневій артерії, але вимагає ретельного спостереження. Виражена тристулкова недостатність, яка супроводжується розвитком серцевої недостатності, також зафіксована у 3% випадків, що підкреслює необхідність комплексного підходу до лікування та реабілітації пацієнтів із цією групою вад.

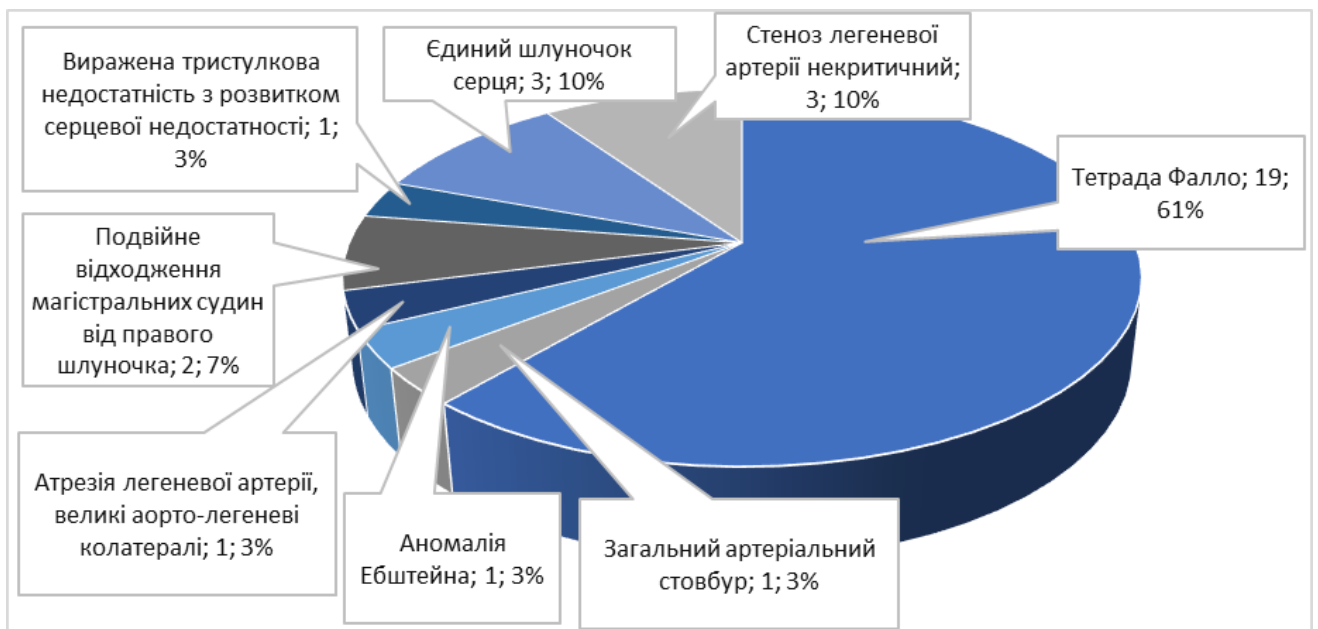


Рис. 4.1 Типи некритичних ціанотичних вад серця – 2 підгрупа

Вікова та статеву структуру пацієнтів детально представлено на рис. 4.2 та в табл. 4.1, що дозволяє проаналізувати особливості розподілу віку і статі у досліджуваній групі. Аналіз цих показників є важливим, оскільки вікові та статеві особливості можуть впливати на перебіг захворювання, сприйнятливості до лікування та ризику виникнення певних ускладнень. Зокрема, такі дані можуть

бути корисними для виявлення потенційних відмінностей у прогресуванні захворювання серед різних вікових категорій, а також для оцінки впливу статі на результативність терапевтичних заходів.

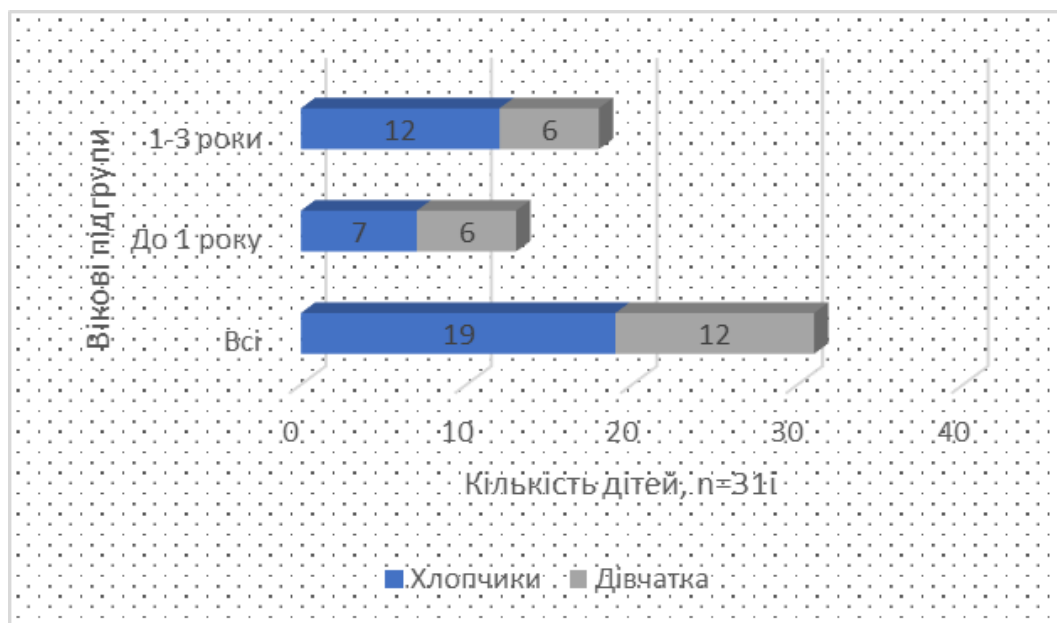


Рис. 4.2 Вікова та статеві структура групи пацієнтів з некритичними ЦВС

Таблиця 4.1

Вікова та статеві структура групи пацієнтів з некритичними ЦВС

Стать	Вікова структура	
	N	%
<i>Всі з некритичними ЦВС від народження до 3 років</i>		
Чол.	19	61
Жін.	12	39
Всього	31	100
<i>Діти з некритичним ЦВС до 1 року</i>		
Чол.	7	23
Жін.	6	19
Всього	13	42
<i>Діти з некритичними ЦВС від 1 року до 3 років</i>		
Чол.	12	39
Жін.	6	19
Всього	18	58

Всього в групі знаходилось 19 хлопчиків (61%) та 12 дівчаток (39%). Серед дітей з некритичними ЦВС відмінності між хлопчиками та дівчатками відмічено лише у віці старше 1 року до 3 років, де переважали хлопчики – 39%.

Основні характеристики досліджуваної підгрупи з некритичними ЦВС представлені в табл.4.2.

Таблиця 4.2

Основні характеристики групи пацієнтів з некритичними ЦВС

Характеристики	Усі некритичні ЦВС, n=31	Вікова структура		p
		До 1 року, n=14	1-3 роки, n=17	
Фізіологічні пологи	15	8	7	0.38
Пологи шляхом КР	16	6	10	
Гестаційний вік, тиж.	38,7 (1,4)	38,4 (1,9)	38,8 (\pm 1,7)	1
Вага при народженні, г	3149 (\pm 605)	2893 (\pm 437)	3302 (\pm 678)	0,05
Оцінка по шкалі Апгар, 1 хв.	7 (\pm 0,7)	7,2 (\pm 0,9)	7,5 (\pm 0,6)	0
Оцінка по шкалі Апгар, 5 хв.	8 (\pm 0,7)	7,9 (\pm 0,8)	8 (\pm 0,7)	0
Вік на момент проведення хірургічного лікування, днів	6 (\pm 5,2)	3,1 (\pm 1,6)	7,5 (\pm 5,5)	0.004
Тривалість штучного кровообігу, хв.	143 (\pm 33,2)	188 (\pm 82)	126 (\pm 24)	0.015
Тривалість перетискання аорти, хв.	66 (\pm 18,6)	80 (\pm 21)	76 (\pm 16)	0.56

Примітка. Оцінка суттєвості різниці за критерієм Манна-Уїтні.

В даній групі дослідження кількість фізіологічних пологів склала 6 та шляхом кесаревого розтину – 15.

Середній гестаційний вік складав $38,5 \pm 0,8$ тижнів, мінімальний термін народження складав – 37 тижнів та максимальний - 42 тижні (рис. 4.3). На 37 тижні народжено 9 пацієнтів та без статистичної відмінності кількості дітей на пізніших

термінах. Також у віці до 1 року - $38,7 \pm 1,2$ тиж. та з 1 року до 3 років - $38,5 \pm 0,7$ тиж., без статистично достовірної різниці.

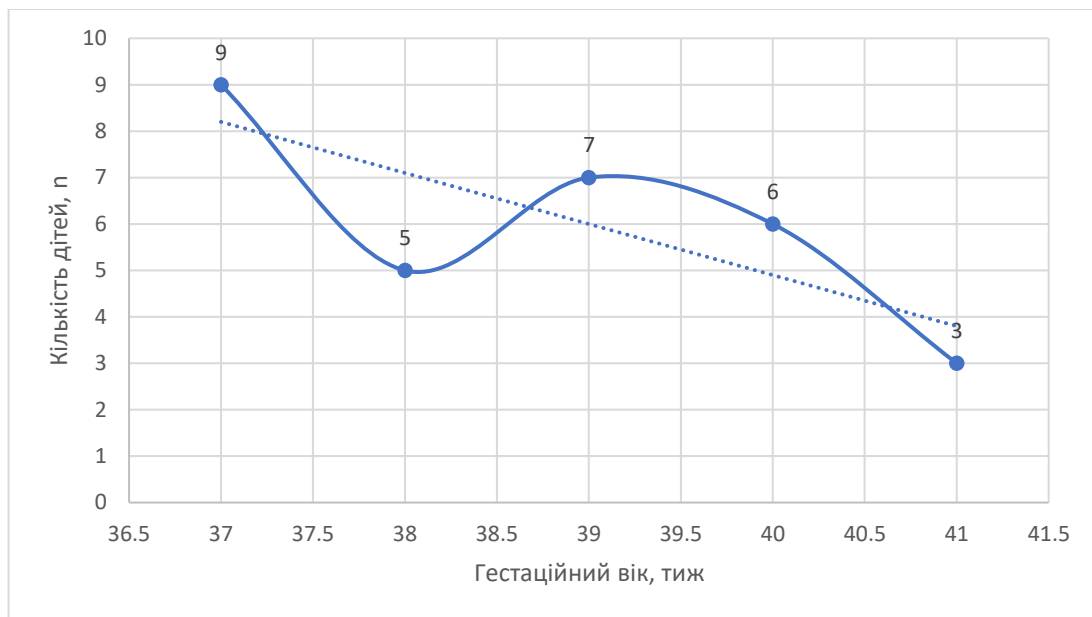


Рис. 4.3 Гестаційний вік та кількість пацієнтів з некритичними ЦВС

Середня вага тіла складала 3149 ± 605 грамів. Для пацієнтів до 1 року середня вага тіла складала 2893 ± 437 та для пацієнтів від 1 року до 3 років - 3302 ± 678 г. Особливості середньої ваги тіла, залежно від гестаційного віку представлено на рис. 4.4 (наведена медіана, міжквартильний розмах, мінімальне і максимальне значення).

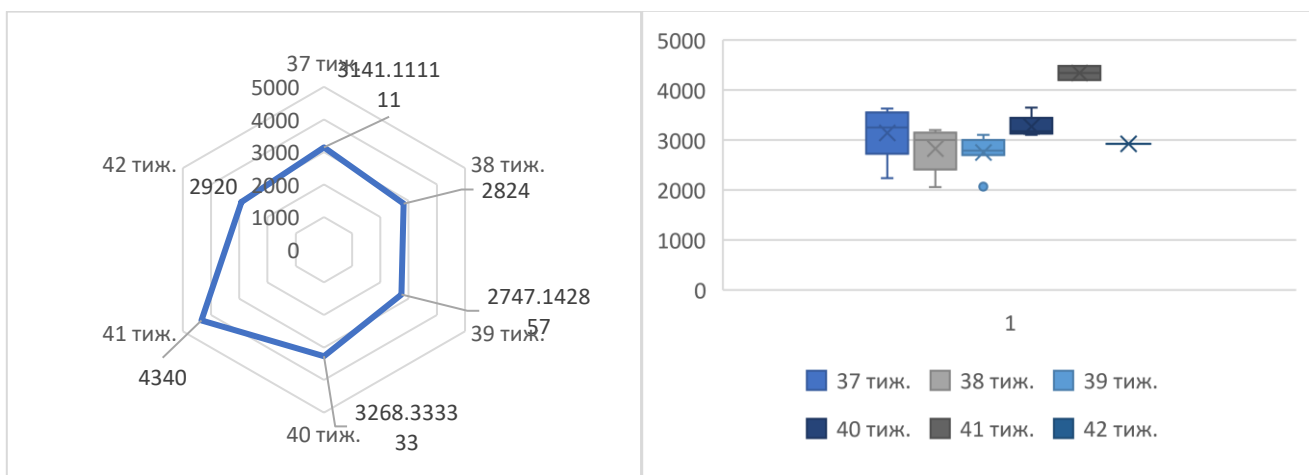


Рис. 4.4 Вага тіла (грами) пацієнтів з некритичними ЦВС, залежно від гестаційного віку (тижні)

Після народження пацієнтів оцінено по шкалі Апгар: на 1-й хвилині виставлено $7\pm 0,7$ балів та на 5-й хвилині – $8\pm 0,7$ балів. У порівнянні підгруп пацієнтів до 1 року та від 1 до 3 років – статистично значимої різниці не відмічається ($p>0.005$).

Для корекції некритичної ЦВС проведено хірургічне лікування в середньому на $6\pm 5,2$ місяці життя. Найбільшу кількість проведено радикальних корекцій тетради Фалло (19 пацієнтів). Кількість проведених оперативних втручань залежно від віку пацієнтів з некритичними ЦВС наведена рис. 4.5.

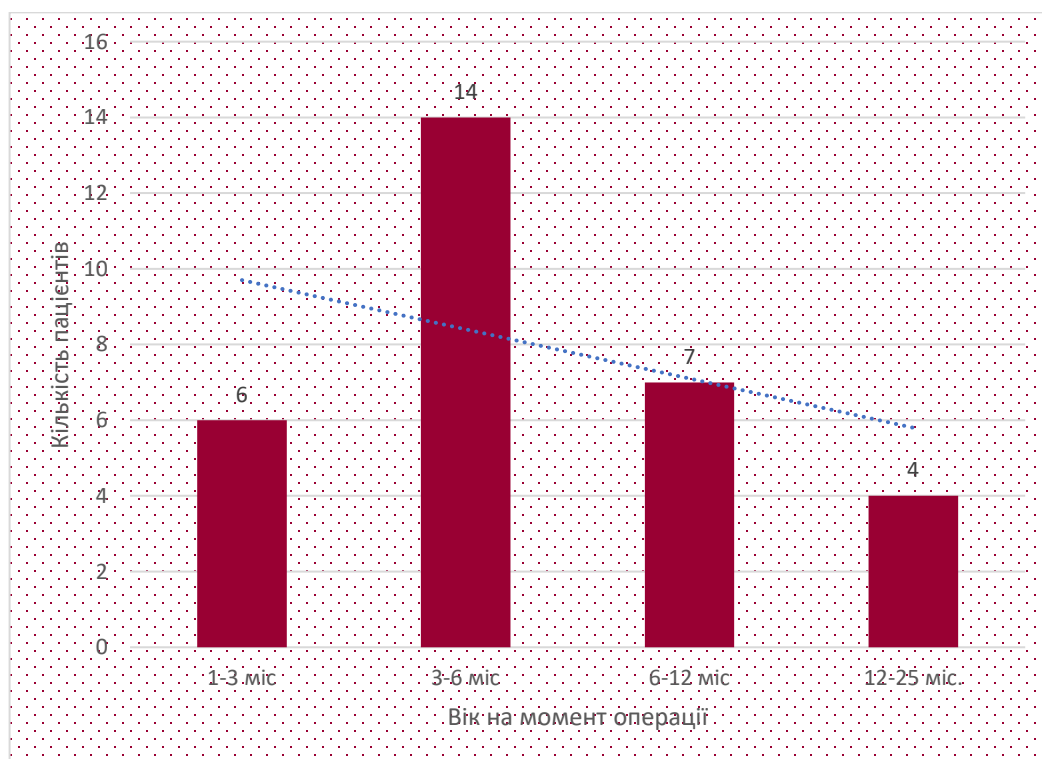


Рис. 4.5 Кількість та терміни опеатиних втручань при некритичних ЦВС

Досліджено під час проведення хірургічного лікування також тривалість штучного кровообігу, яка становила $143\pm 33,2$ хвилини, в тому числі час середній перетискання аорти склав $66\pm 18,6$ хвилин. При порівнянні даних показників між віковими підгрупами у пацієнтів до 1 року було зафіксовано збільшення тривалості ШК та перетискання аорти (188 ± 82 та 80 ± 21 хвилин на відміну від від 1 до 3 років 126 ± 24 та 76 ± 16 хвилин ($p>0.005$).

4.2 Клініко-неврологічне обстеження

4.2.1 Оцінка неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE)

За допомогою стандартизованої методки оцінки неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE) було проведено неврологічний огляд всіх 47 пацієнтів ОГ до 24 місяців.

У 2 підгрупі з некритичними ЦВС обстежено 23 пацієнтів, що склало 37% від усіх 62 дітей з ЦВС. Коливання оцінки показників представлені на рисунку 4.6.

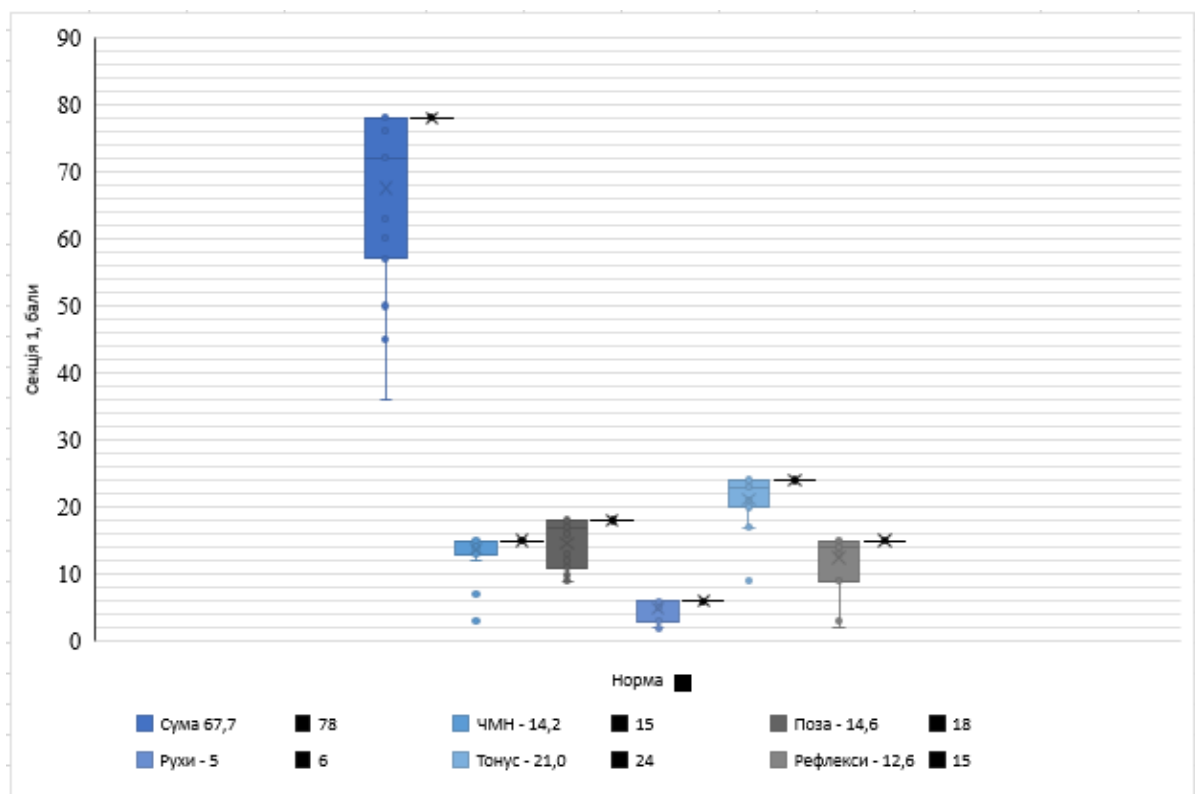


Рис.4.6 Діапазон оцінки показників Секції 1 пацієнтів з некритичними ЦВС

При оцінці Секції 1 (черепно-мозкові нерви, поза, рухи, тонус, рефлекси) у післяопераційному періоді встановлено менше 78 балів у 15 пацієнтів, що склало 15 %. Основні відхилення були представлені порушенням пози ($14,6 \pm 3,7$ балів) та м'язевого тонусу ($21 \pm 3,7$ балів) при порівнянні з ГС ($p < 0,05$), що представлено у тал. 4.3.

**Секція 1. HINE. Неврологічна оцінка у післяопераційному
періоді 2 підгрупа**

Неврологічна оцінка Хаммерсміт до 2 років (24 міс) Секція 1- 2 підгрупа					
Бали	ЧМН	Поза	Рухи	Тонус	Рефлекси
Норма	15	18	6	24	15
1 група	14,2±1,7	14,6±3,7	5,0±1,6	21,0±3,7	12,6±3,7
p	0,192	0,014*	0,086	0,028*	0,075

Примітка. Оцінка за критерієм Манна-Уїтні; * - різниця статистично значима (p<0,05)

Проведено оцінку за даними Секції 1 окремих вікових груп та встановлено, що у віці 3 та 9 місяців отримано бали, що знаходились в межах між нормою та ризиком розвитку церебрального паралічу (60.8±11,6 та 56,3±16,1 відповідно). У 6 місяців – 56,3 балів, що менше встановлених 59 для нормального прогнозування рухового розвитку, що пов'язано з оцінкою в ранньому післяопераційному періоді, де обмежені методики використання оцінки тонуусу та рефлексів і реакцій.

Таблиця 4.4.

Вікова та бальна характеристика серед дітей 2 підгрупи (HINE)

Вік	Оптимальний бал	Ризик СР	Контрольна група Середній бал	2 група Середній бал	P (між контрольна група та 2 гр)	Кількість імовірного порушення, %
3 міс	≥67	≤56	75	60.8±11,6	0,008*	40
6 міс	≥70	≤59	77	56,3±16,1	0,004*	66
9 міс	≥73	≤62	76	66±8,4	0,012*	50
12 міс	≥73	≤65	78	-		-
18 міс	≥73	≤40	78	76,5±2,3	0,854	18

Примітка. Оцінка за критерієм Манна-Уїтні; * - різниця статистично значима (p<0,05)

Отже, саме у віці 6 місяців реєструється найменша оцінка в $56,3 \pm 16,1$ балів у порівнянні з нормою ($p < 0,05$), що пов'язано з термінами хірургічного лікування в цьому віці та особливостями оцінки у ранньому післяопераційному періоді (до 1 місяця). Також відмічено, що до 18 місяців поступово покращуються показники оцінки неврологічного статусу та є оптимальними, проте вони не досягають нормативних ($76,5 \pm 2,3$), що обумовлює продовження спостереження за нейророзвитком.

За даними Секції 2 досліджено етапи моторного розвитку та встановлено затримку у 17 (27 %), що представлено у таблиці 4.5.

Таблиця 4.5

Секція 2. HINE. Етапи моторного розвитку

Характеристики	2 підгрупа, n=23	
	Норма (абс./% від n=62)	Затримка (абс./% від n=62)
Контроль голови	18 (29)	5 (8)
Сидіння (до 9 міс)	16 (26)	7 (11)
Довільне хапання	14 (22)	9 (14)
Здатність штовхатися ногами в положенні на спині	19 (31)	4 (6)
Перевертання	17 (27)	6 (9)
Повзання	16 (26)	7 (11)
Стояння	8 (13)	11 (18)
Хода (до 15 міс)	11 (18)	8 (13)

Можна зробити висновки, що затримка переважно була представлена утрудненням стояння (18 %), довільного хапання (14 %), ходи (13 %), сидінням та повзанням (по 11 %).

Показники Секції 3 при оцінці поведінки немовляти вказували на порушення у 8 пацієнтів (13 %), що було достовірно більше від ГС ($p < 0.005$) та представлено у табл. 4.6.

Секція 3. NINE. Поведінка немовляти

Характеристики	2 підгрупа, n=23	
	Норма (абс./% від n=62)	Затримка (абс./% від n=62)
Стан свідомості	17 (27)	6 (10)
Емоційний стан	16 (26)	7 (11)
Соціальна орієнтація	19 (31)	4 (6)

Порушення поведінки немовляти були предсталені наступними змінами:

- свідомості – у 6 % втрачає зацікавленість та у 2 % не спить, але не виявляє зацікавленості;
- емоційного стану – у 11 % спокійне, без емоцій, у 3 % стає дратівливим при контакті та у 3 % дратівливе, людина, що доглядає немовлям, може його заспокоїти;
- соціальної орієнтації – у 3 % взаємодіє з оточуючими, у 6 % невпевнене, нерішуче взаємодіє, у 2% уникає взаємодії, замкнуте.

4.2.2 Оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики (Г.Й.Кьолер,Х.Д.Егелькраут) та оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA)

Оцінку нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики проведено серед 22 дітей основної групи (ОГ) з ціанотичними вадами серця (ЦВС) віком до 12 місяців, з них 13 пацієнтів належали до другої підгрупи ОГ. Порівняння отриманих навичок нейророзвитку здійснювалось із стандартними табличними значеннями, відповідними віковим нормам, що наведено в Додатку Є. У середньому вік дітей на момент обстеження складав $2,2 \pm 1,8$ місяці у ранньому післяопераційному періоді та $5,7 \pm 1,5$ місяці –

у пізньому післяопераційному періоді. Виявлені показники дозволяють визначити рівень затримки або набуття окремих психомоторних навичок на етапах лікування у порівнянні зі здоровими дітьми, що представлено на рис. 4.7.

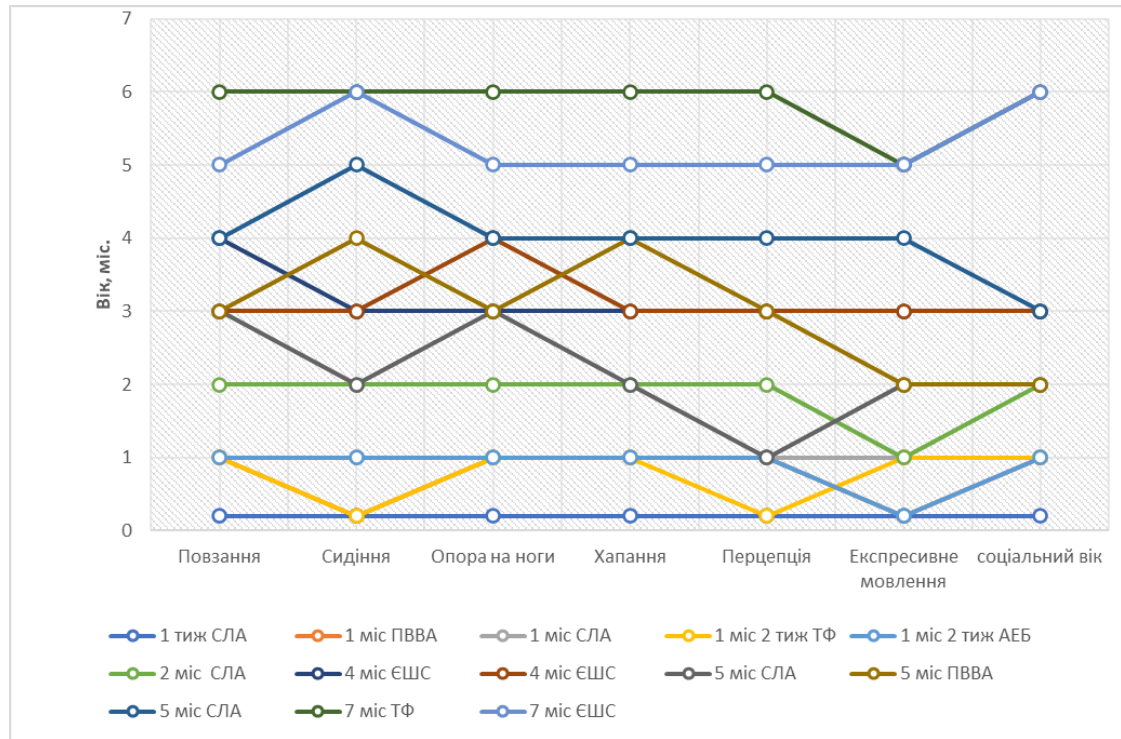


Рис. 4.7 Профіль нейропсихічного розвитку дітей з некритичними ЦВС за даними оцінки Мюнхенської функціональної діагностики

Діагностовано затримку в 9 пацієнтів (41%), що проявилася на різних етапах розвитку. Зокрема, затримка в розвитку перцепції спостерігалася у 8 пацієнтів (36%), що свідчить про труднощі з обробкою сенсорної інформації, важливої для когнітивного розвитку. Також було відзначено затримку в становленні навичок сидіння у 7 пацієнтів (32%), що вказує на недостатній розвиток м'язової координації та контролю рівноваги. Затримка в опорі на ноги була виявлена у 7 пацієнтів (32%), що свідчить про труднощі в розвитку нижніх кінцівок та загальної моторики.

Окрім цього, затримка хапання відзначена у 7 пацієнтів (32%), що свідчить про уповільнений розвиток дрібної моторики та координації рук, важливих для подальших навичок самообслуговування. Затримка в повзанні була у 6 пацієнтів

(27%), що може впливати на загальну мобільність дитини та здатність досліджувати навколишнє середовище. Також зафіксовано затримку в експресивному мовленні у 8 пацієнтів (36%), що може обмежувати їхню здатність до комунікації та вираження емоцій і потреб. Соціальний вік також був затриманий у 6 пацієнтів (27%), що свідчить про труднощі в соціальній взаємодії та адаптації до середовища. Усі зазначені затримки представлені на рис. 4.8, що ілюструє розподіл цих порушень серед пацієнтів та дозволяє оцінити частоту виникнення кожного з типів затримок розвитку.

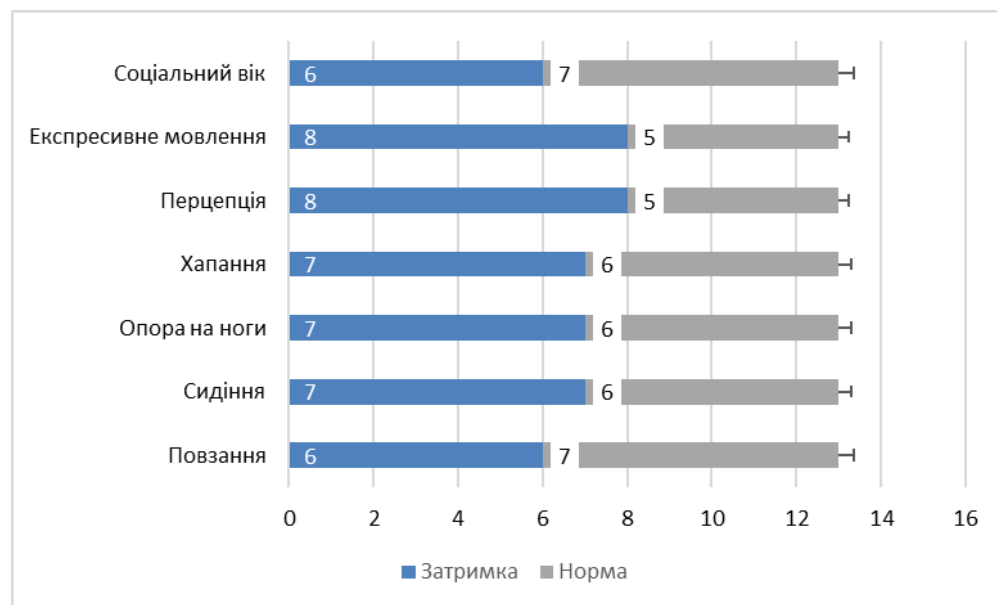


Рис. 4.8 Рівень затримки нейропсихічного розвитку дітей з некритичними ЦВС за даними оцінки Мюнхенської функціональної діагностики

При порівнянні типу ціанотичної вади серця та особливостей порушення нейророзвитку в кожному окремому випадку встановлено:

- 1) функціонально єдиний шлуночок серця – відхилення в 7 сферах оцінювання в одному випадку та в 6 сферах оцінювання в іншому (повзання, сидіння, опора на ноги, хапання, перцепція, експресивне мовлення, соціальний вік);
- 2) тетрада Фалло – відхилення в 7, 6 та 2 сферах оцінювання;

- 3) подвійне відходження великих артерій від правого шлуночка – відхилення в 7 та 2 сферах оцінювання;
- 4) стеноз легеневої артерії – відхилення в 2 сферах оцінювання;
- 5) аномалія Ебштейна – відхилення в 1 сфері оцінювання.

Отже, при різних типах ціанотичних некритичних вад серця спостерігається широкий спектр відхилень від норми, як етапів моторного розвитку, так і когнітивних функцій (експресивне мовлення, соціальний вік).

Оцінювання загальних рухів новонароджених і немовлят за методом Прехтла (*Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA*) виконано у 13 пацієнтів з усіх 62-х (що склало 21%) до 5 місяців.

Представлені рухи характеризувались наступними змінами (рис. 4.7):

- *звивисті рухи (Writhing Movements, WMs) нормальні* у 1 пацієнта, патологічні (обмежений (бідний) репертуар загальних рухів (PR)) у 1 дитини;
- *метушливі рухи (Fidgety Movements, FMs) нормальні* переривчасті метушливі рухи + у 4 пацієнти, а патологічні (аномальні (AF)) у 6 пацієнтів, відсутні у 1 пацієнта.

Діагностовано патологічні загальні рухи у 8 дітей (13%), а в нормі – у 4 дітей (6%). Можна відмітити зміни в загальних рухах із віком, що пов'язано з терміном часу проведення хірургічного лікування в пацієнтів даної підгрупи.

4.3 Результати інструментальних методів обстеження та визначення факторів впливу на неврологічний розвиток дітей до 3 років

Ехокардіографія. За даними ехокардіографії перед хірургічним лікуванням діагностовано та уточнено наступні некритичні ціанотичні вади серця (Рис. 4.9), а також визначено:

- конкордатне передсердно-шлуночкове та шлуночково-артеріальне сполучення;

- перехресний хід магістральних судин;
- середній показник фракції викиду становив $67,1 \pm 4,3\%$;
- висока легенева гіпертензія та легенева гіпертензія новонароджених були характерними для 17% 2-ї групи;
- відкрите овальне вікно діагностовано у 35%;
- середні розміри відкритого овального вікна $2,24 \pm 0,7$ мм;
- відкрита артеріальна протока дорівнювала 1 мм (6%);
- кіндіастолічний індекс лівого шлуночка був ($54 \pm 18,8$ мл/м²);
- індекс Наката дорівнював $217,7 \pm 194$ мм²/м².

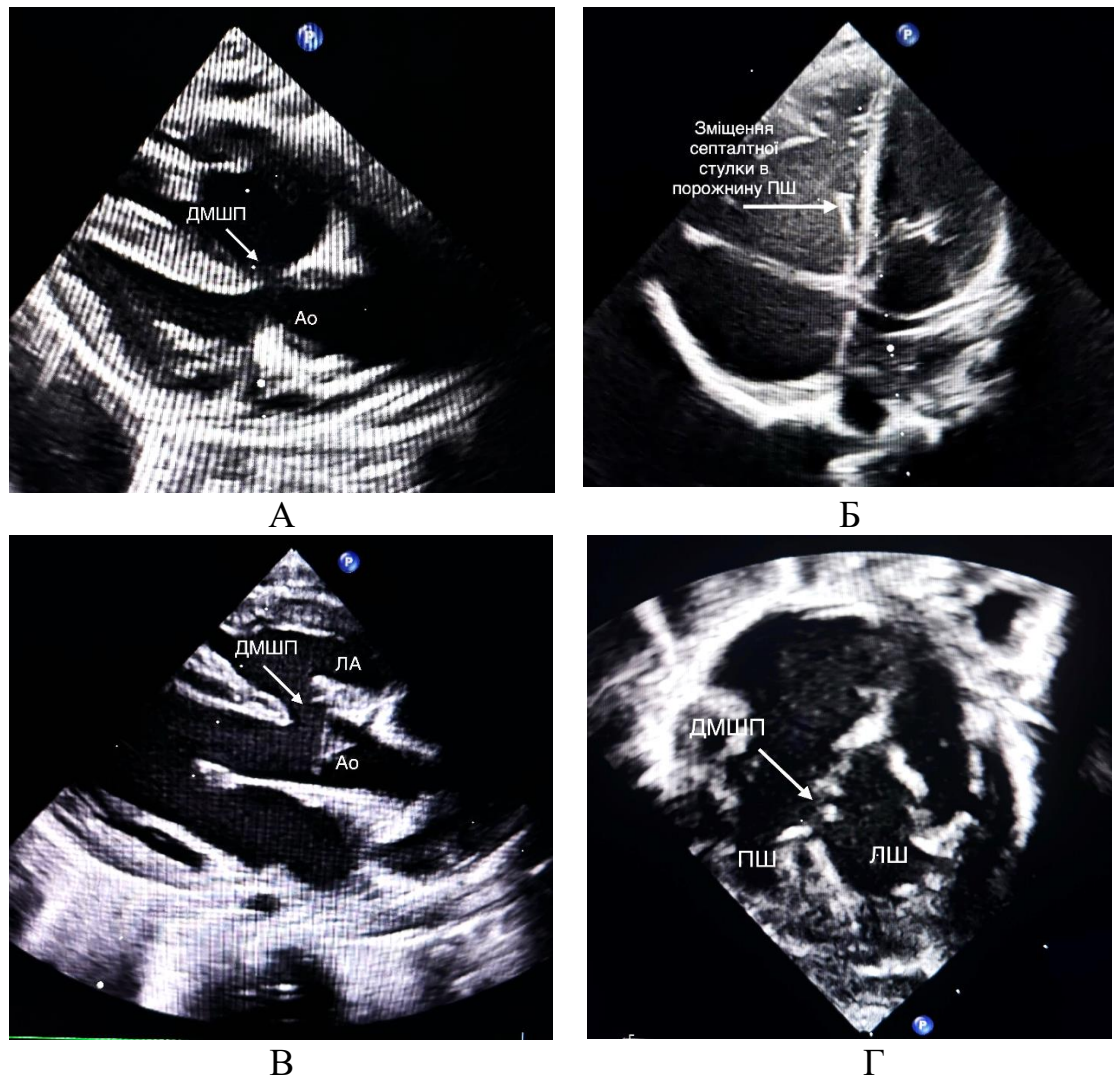


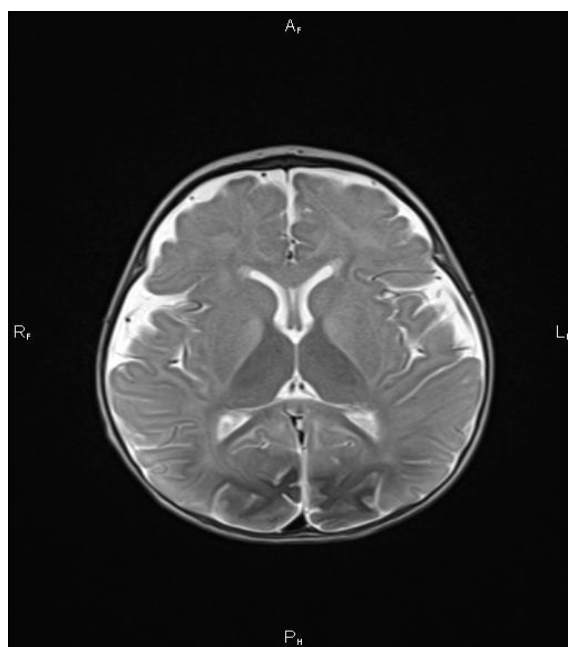
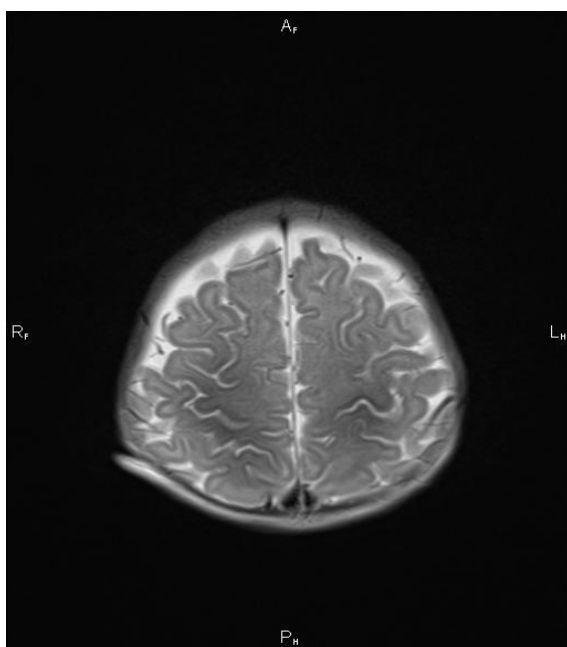
Рис. 4.9 Типи некротичних ціанотичних вад серця за данми ЕхоКГ: А. Тетрада Фалло. Б. Аномалія Ебштейна. В. Подвійне відходження магістральних судин від

правого шлуночка. Г. Єдиний шлуночок серця за лівим типом (джерело: надано Стогова О.В, лікар ультразвукової діагностики, лікар дитячий кардіолог, старший науковий співробітник та Тетерін О.В., лікар УЗД відділення функціональної та ультразвукової діагностики НПМЦ ДКК МОЗУ)

За даними нейровізуалізації (нейросонографії за наявності відкритого великого тім'ячка та магнітно-резонансної томографії) виявлено:

- гостре порушення мозкового кровообігу у 6 % після хірургічного лікування (4 випадки гострого порушення кровообігу: 2 за ішемічним типом та 2 за геморагічним);
- розширення шлуночкової системи та лікворних просторів у 4%;
- підвищення ехогенності у 4%.

Інфаркт мозку діагностовано у післяопераційному періоді, який локалізувався в ділянці мозочку, по ходу кортико-спінальних трактів, наслідки гіпоглікемії в тім'яно-потиличних долях (рис. 4.10) при наявності вираженої недостатності трикуспідального клапану з розвитком серцевої недостатності (хірургічне лікування: протезування трикуспідального клапану механічним протезом, звужування легеневої артерії).



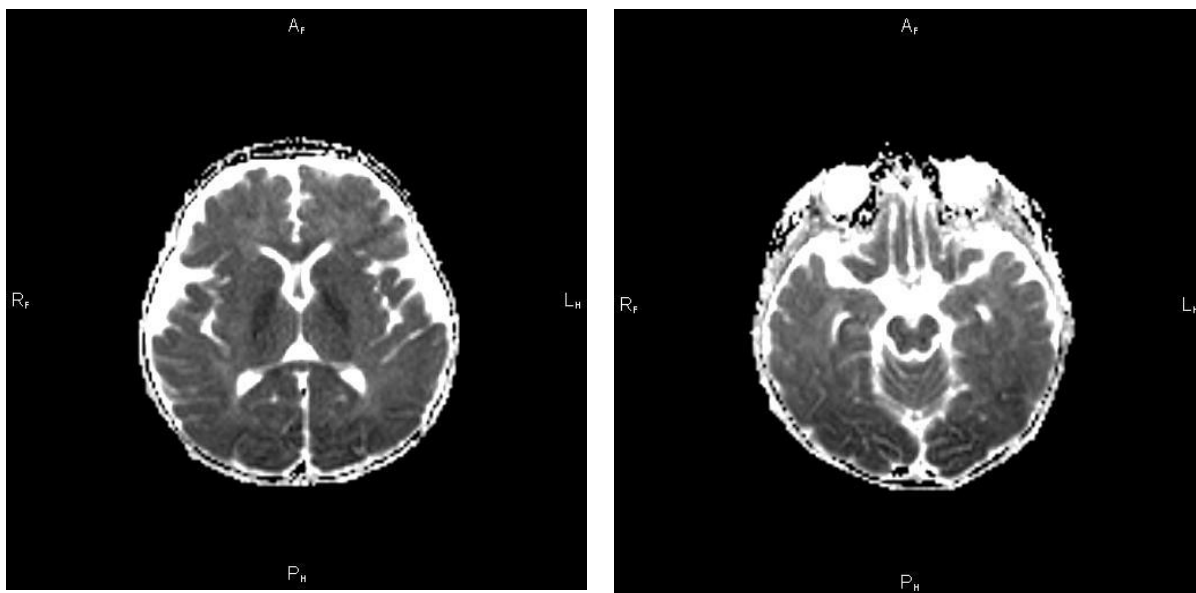
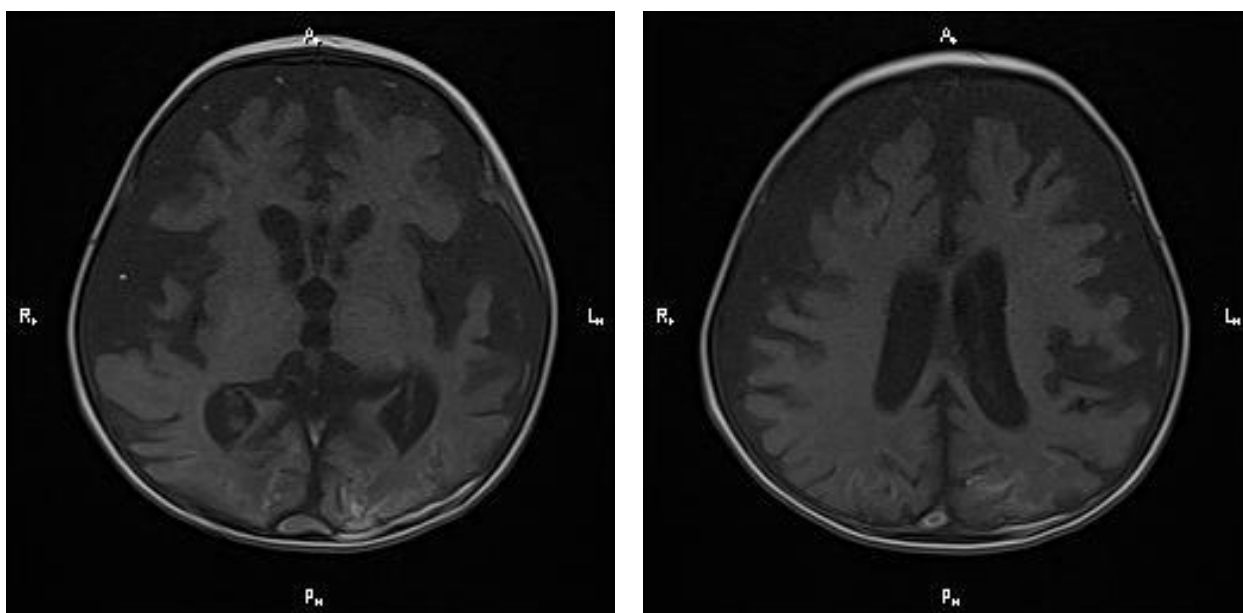


Рис. 4.10 МРТ головного мозку: ішемічні зміни по ходу кортико-спінальних шляхів та гіпоглікемічні зміни в тім'яно-потиличних долях (Джерело: надано лікарями радіологами відділення радіології НІМЦ ДКК МОЗУ)

В динаміці через 1 місяць було проведено контроль МРТ головного мозку та виявлено зменшення набряку, наростання атрофічних змін паренхіми головного мозку (рис. 4.11). Клінічно у дитини сформований нижній спастичний парепарез (в динаміці значне зменшення його ступеню на фоні реабілітації) та симптоматична епілепсія (медикаментозна ремісія).



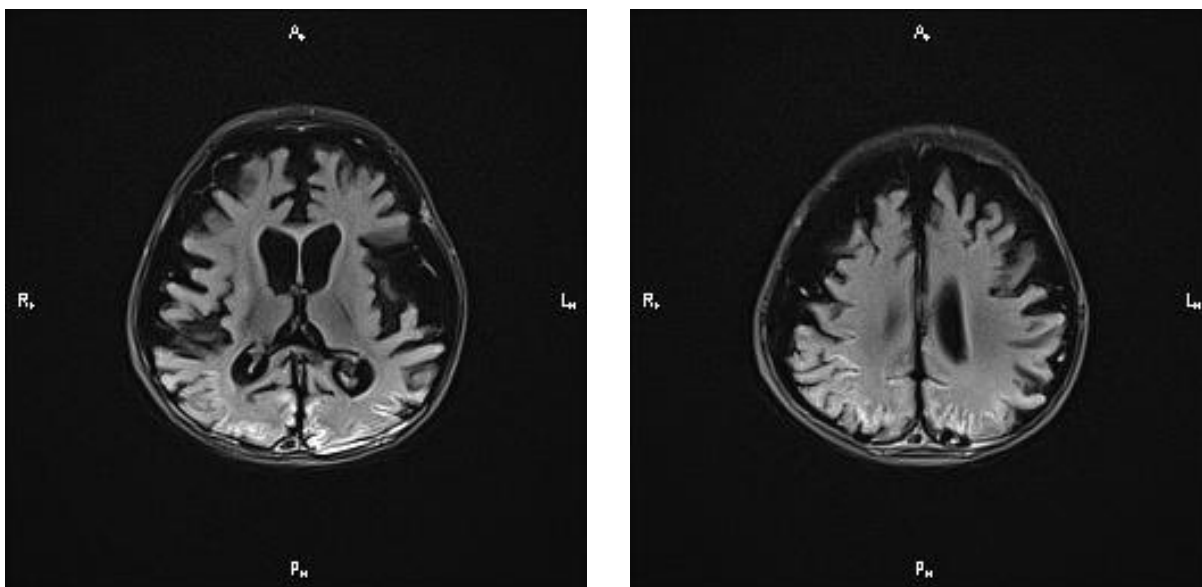
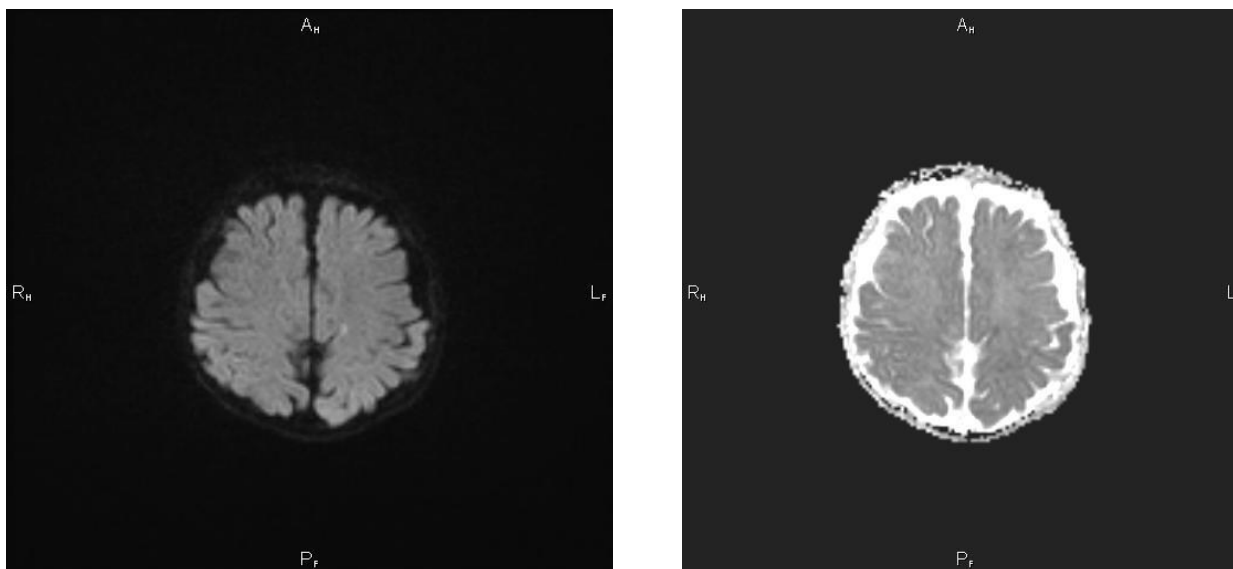


Рис. 4.11 МРТ головного мозку в динаміці через 1 місяць: наростання атрофічних змін паренхіми головного мозку (Джерело: надано лікарями радіологами відділення радіології НПМЦ ДКК МОЗУ)

Також незначну ішемію діагностовано в лобній долі у пацієнта з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка, тетрадний тип, вираженою гіпоплазією гілок легеневої артерії, правосторонньою дугою аорти та з великими аорто-легеневими колатеральними артеріями (хірургічне лікування: стентування вихідного тракту правого шлуночка та зариття великої легеневої колатеральної артерії, балонна дилатація правої гілки легеневої артерії) (рис. 4.12).



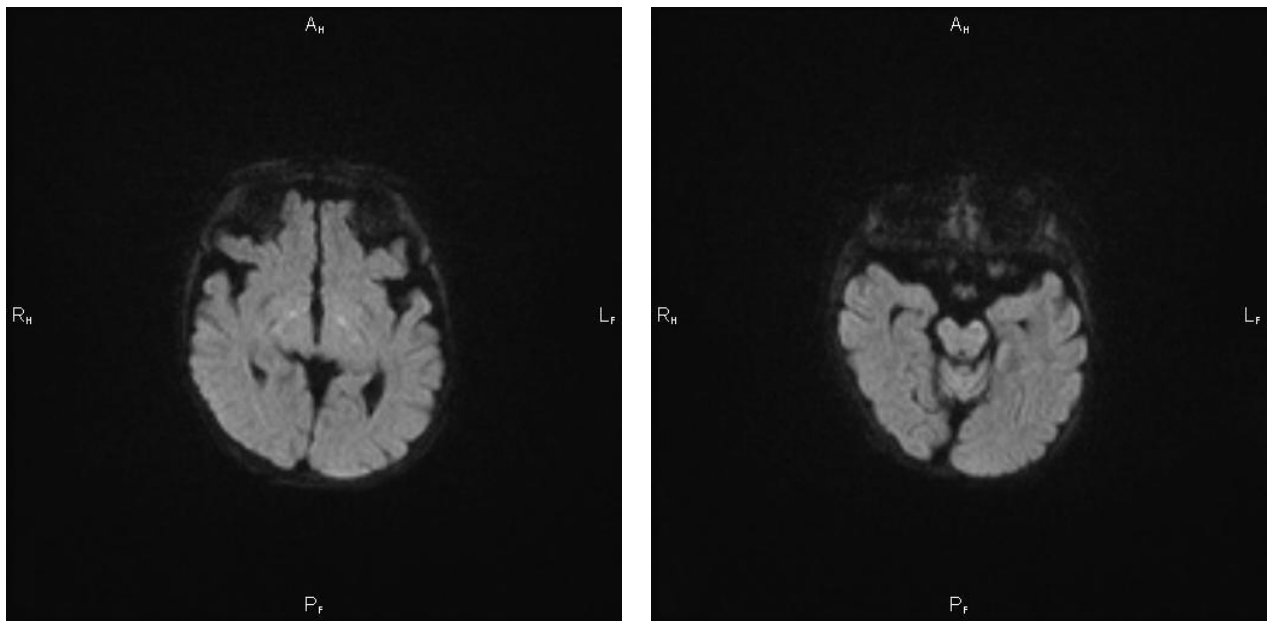


Рис. 4.12 МРТ головного мозку: ділянки незначної ішемії у пацієнта з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка (*Джерело: надано лікарями радіологами відділення радіології НПМЦ ДКК МОЗУ*)

За даними МРТ у іншого пацієнта з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка діагностовано також петехіальні крововиливи (рис.4.13).

Підвищення ехогенності паренхіми головного мозку перивентрикулярно діагностовано у пацієнтів 2ї підгрупи з СГЛС та критичним стенозом клапану легеневої артрії, вираженим стенозом та недостатністю трикуспідального клапану, вираженою гіпоплазією правого шлуночка, геневою гіперензією.

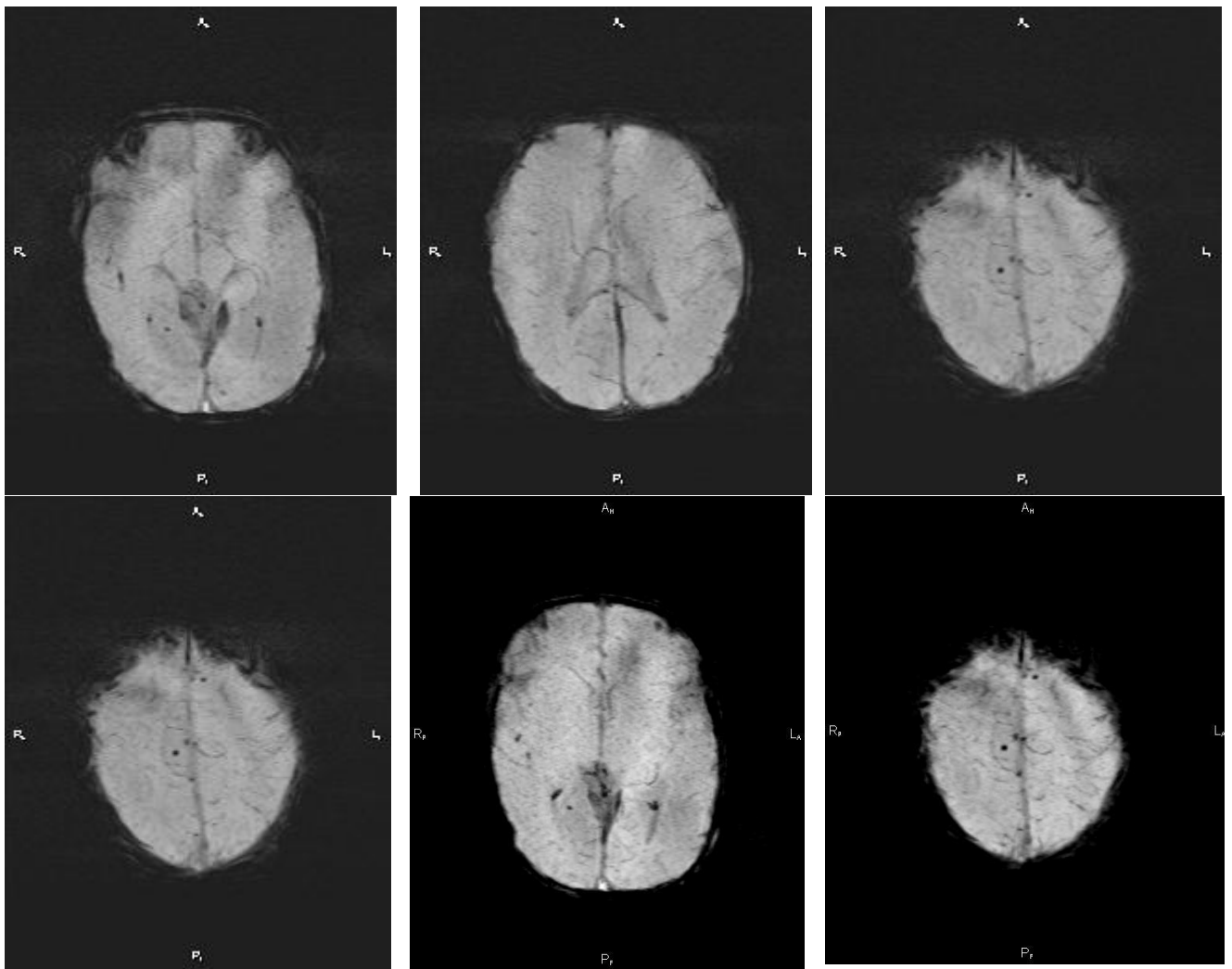


Рис. 4.13 МРТ головного мозку: петехіальні крововиливи у пацієнта з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка (*Джерело: надано лікарями радіологами відділення радіології НПМЦ ДКК МОЗУ*)

Серед пацієнтів з не критичними ЦВС у 15 дітей діагностовано наступні порушення нейророзвитку, що серед всіх 62 пацієнтів з ЦВС склало 24%:

- затримку стато-моторного розвитку – 10 дітей (16%);
- затримку мовленнєвого розвитку – 2 дитини (3%);
- гіперактивність із розладами поведінки – 1 дитина (2%);
- підвищена нервово-рефлекторна збудливість – 2 дитини (6%);
- структурна епілепсія – 2 дитини (3%);

- наслідки геморагічного ураження (субдуральна гематома, петехіальні крововиливи) - 2 дитини (3%);
- інфаркт мозку – 2 дитини (3%);
- неонатальні судоми в анамнезі – 2 дитини (3%);
- спастичний парапарез – 2 дитини (3%);
- стан після I епілептичного нападу – 1 дитина (2)%.

В табл. 4.7 представлено основні характеристики пацієнтів 2 підгрупи з ЦВС, яким діагностовано неврологічні порушення та без порушень, а також з ГС (табл. 4.8). На Рис.4.14 наведено приклад некритичних ЦВС та ННР.

Таблиця 4.7

Порівняння основних характеристик пацієнтів з некритичними ЦВС при порушеннях та нормальному нейророзвитку

Характеристики	Неврологічні порушення n=15	Норма n=16	p
Вагітність	2,6±2,0	2,5±1,2	0,866
Пологи	1,8±0,8	2,1±1,2	0,423
Гестаційний вік (тижні)	38,6±1,5	38,8±1,5	0,713
Вага при народженні (грам)	3157,3±786,6	3141,2±392,9	0,943
Апгар бали 1 хвилина	7±0,7	7,9±0,2	0,001*
Апгар бали 5 хвилина	7,4±0,5	8,5±0,6	0,001*
Вік на момент операції (дні)	180±171	180±144	0,982
Тривалість штучного кровообігу (хвилини)	150,5±74,9	137,7±30,0	0,532
Тривалість перетискання аорти (хвилини)	82,5±27,5	79,1±16,2	0,675

Примітка. Оцінка суттєвості різниці за критерієм Манна-Уїтні; * - різниця статистично значима (p<0,05).

З представлених даних можна зробити висновок про меншу оцінку по Ашкالی Апгар у дітей, у яких у подальшому діагностовано НІР.

Таблиця 4.8

**Порівняльна характеристика пацієнтів з неврологічними порушеннями
2 підгрупи та ГС**

Характеристики	2 група Некричні ЦВС n=15	ГС n=35	p
Вагітність	2,6±2,0	1,4±0,8	0.004*
Пологи	1,8±0,8	1,3±0,6	0.019*
Гестаційний вік (тижні)	38,6±1,5	39,0±1,3	0.346
Вага при народженні (грам)	3157,3±786,6	3342,2±435,2	0.290
Апгар бали 1 хвилини	7±1,1	7,8±0,5	0.0001*
Апгар бали 5 хвилини	7,4±0,5	8,3±0,5	0.0001*
Вік на момент операції (дні)	180±171	-	-
Тривалість штучного кровообігу (хвилини)	150,5±74,9	-	-
Тривалість перетискання аорти (хвилини)	82,5±27,5	-	-

З представлених даних можна зробити висновок про те, що діти, у яких згодом діагностували порушення НІР, мали нижчу оцінку за шкалою Апгар при народженні. Це може вказувати на потенційний зв'язок між первинними показниками життєдіяльності новонароджених на фоні ЦВС і підвищеним ризиком порушень нервово-психічного розвитку. Оцінка за шкалою Апгар є одним із важливих індикаторів стану здоров'я дитини в перші хвилини життя, і знижені показники можуть сигналізувати про необхідність ретельного медичного спостереження та ранньої діагностики для вчасного виявлення можливих порушень розвитку.

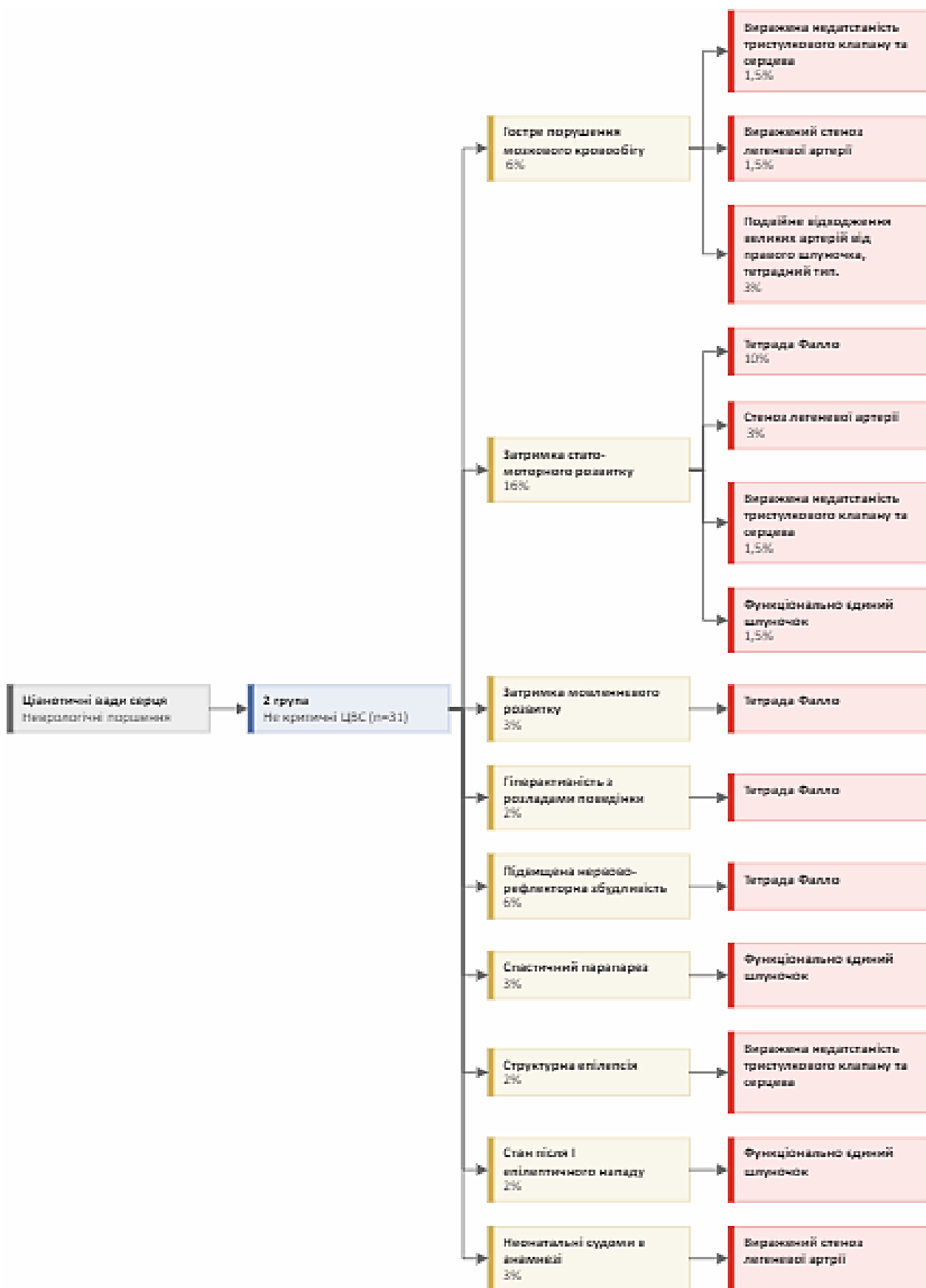


Рис. 4.14 Основні неврологічні порушення при окремих некритичних ЦВС

Висновки до розділу 4

Серед пацієнтів з некритичними ЦВС діагнотовано неврологічні порушення у 15 (24%) пацієнтів з 31. Було встановлено, що вони народжувались в більш тяжчому стані за даними оцінки Апгар, показники ГВ та маси тіла значимо не відрізнялись від ГС. Встановлено за даними методики HINE, Мюнхенської функціональної діагностики та оцінки загальних рухів немовлят методом Прехтла, що ще у прехірургічному періоді виникали неврологічні порушення у порівнянні з післяопераційним ($p > 0.005$). У пізньому післяопераційному періоді реєструвались затримки етапів розвитку та мовленнєві порушення. Серед інтраопераційних факторів визначено, що даної групи дітей було характерним збільшення тривалості ШК. За даними нейровізуалізації у після операційному періоді зареєстровано ГПМК у 6 % (4 випадки: 2 за ішемічним типом та 2 за геморагічним); розширення шлуночкової системи та лікворних просторів у 4%; підвищення ехогенності у 4%. У ранньому післяопераційному періоді діагностовано 6% ГПМК.

Основні результати даного розділу висвітлено в наступних публікаціях:

1. [10] Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Стогова ОВ, Федушка ГМ. Етапи нейророзвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Здоров'я Дитини. 2024;19(3):122-33. doi: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690.
2. [12] Мартинюк ВЮ, Федушка ГМ, Стогова ОВ. Клінічно-неврологічні особливості розвитку дітей з критичними та некритичними ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Суч Педіатр. 2024;140(4):39-47. doi: 10.15574/SP.2024.140.39.
3. [23] Федушка ГМ. Ціанотичні вади серця у дітей: неврологічні аспекти проблеми. Міжнар Неврол Журн. 2024;20(5):228-36. doi: 10.22141/2224-0713.20.5.2024.1090.

РОЗДІЛ 5

**ПОРІВНЯЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА НЕВРОЛОГІЧНИХ ПОРУШЕНЬ
ПРИ КРИТИЧНИХ ТА НЕКРИТИЧНИХ ЦІАНОТИЧНИХ ВАДАХ СЕРЦЯ
У ДІТЕЙ ДО 3 РОКІВ**

5.1 Клінічні особливості неврологічних порушень при ціанотичних критичних та некритичних вроджених вадах серця

У 53% дітей з ЦВС діагностовано неврологічні порушення, які представлені у табл. 5.1.

Таблиця 5.1

Характеристика неврологічних порушень у дітей з ЦВС

Неврологічні порушення	1 підгрупа		2 підгрупа		Всі ЦВС Абс. (%)	p (між 1 підгрупою та 2 підгрупою)
	Абс.	%	Абс.	%		
Затримка стато-моторного розвитку	9	15	10	16	19 (31)	0.783
Затримка мовленнєвого розвитку	5	7	2	3	7 (10)	0.229
Гіперактивність з розладами поведінки	3	5	1	2	4 (7)	0.301
Підвищена нервово-рефлекторна збудливість	1	2	4	6	5 (8)	0.167
Гостре порушення мозкового кровообігу			4	6	4 (6)	-
Спастичний парапарез	1	2	2	3	3 (5)	0.554
Неонатальні судоми в анамнезі			1	2	1 (2)	-
Структурна епілепсія	1	2	1	2	2 (4)	0.990
Паралітична косина	1	2			1 (2)	-
Порушення сну	1	2			1 (2)	-
Стан після I епілептичного нападу			1	2	1 (2)	-

При їх порівнянні між досліджуваними підгрупами не було виявлено достовірної різниці. Проте виділено, що ГПМК були характерними для підгрупи ОГ, а паралітична косина та порушення сну для 1 підгрупи ОГ. Порівняння основних характеристик пацієнтів з неврологічними порушеннями та без них серед підгруп представлено в табл. 5.2. та табл.5.3.

Таблиця 5.2

Порівняння пацієнтів з неврологічними порушеннями при всіх ЦВС

Характеристики	1 підгрупа Кричні ЦВС n=18	2 підгрупа Некритичні ЦВС n=15	p
Вагітність	2,5±1,3	2,6±2,0	0.863
Пологи	2,0±1,9	1,8±0,8	0.707
Гестаційний вік (тижні)	38,5±0,9	38,6±1,5	0.814
Вага при народженні (грам)	3301,2±377,3	3157,3±786,6	0.496
Апгар бали 1 хвилини	6,7±1,0	7±0,7	0.336
Апгар бали 5 хвилини	7,2±1,1	7,4±0,5	0.521
Вік на момент операції (дні)	1,8±1,2	180±171	0.0001*
Тривалість штучного кровообігу (хвилини)	149.7±34,8	150,5±74,9	0.968
Тривалість перетискання аорти (хвилини)	68,5±24,5	82,5±27,5	0.132

Таблиця 5.3

Порівняння пацієнтів без неврологічних порушень при всіх ЦВС

Характеристики	1 підгрупа Кричні ЦВС n=18	2 підгрупа Некритичні ЦВС n=15	p
Вагітність	1,9±0,9	2,5±1,2	0.147
Пологи	1,5±0,6	2,1±1,2	0.113
Гестаційний вік (тижні)	38,6±0,7	38,8±1,5	0.662
Вага при народженні (грам)	3290,5±356,0	3141,2±392,9	0.298
Апгар бали 1 хвилини	7±1,1	7,9±0,2	0.003*
Апгар бали 5 хвилини	7,3±0,8	8,5±0,6	0.001*
Вік на момент операції (дні)	2,3±1,6	180±144	0.0001*

Продовження табл. 5.3

Характеристики	1 підгрупа Кричні ЦВС n=18	2 підгрупа Некритичні ЦВС n=15	p
Тривалість штучного кровообігу (хвилини)	141,4±31,8	137,7±30,0	0.750
Тривалість перетискання аорти (хвилини)	63,6±6,4	79,1±16,2	0.003

Встановлено, що при наявності неврологічних порушень, було характерним зменшення показника Апгар при народженні, збільшення часу тривалості ШК та перетискання аорти. Водночас діти не відрізнялись за масою тіла.

5.1.1 Дані оцінки неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE)

Методикою неврологічного обстеження немовлят Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination, HINE (стандартизованим інструментом для ранньої діагностики відхилень у розвитку нервової системи) було проведено оцінку 47 пацієнтів у віці до 2 років. З них 24 дитини належали до першої групи, а 23 – до другої. Дане обстеження охоплювало комплексну оцінку неврологічних показників, включаючи м'язовий тонус, моторну активність, симетрію рухів, рефлекси, реакції на зовнішні стимули, а також здатність до підтримання пострурального контролю (табл.5.4).

Таблиця 5.4

Відсоток діагностованої затримки методикою HINE серед досліджуваних груп пацієнтів з ЦВС

	1 підгр. (n=24) Затримка		2 підгр. (n=23) Затримка		p
	Абс	% від n=47	Абс	% від n=47	
<i>Секція 1. Черепно-мозкові нерви, поза, рухи, тонус, рефлекси</i>					
	12	26	15	32	0,494
<i>Секція 2. Етапи моторного розвитку</i>					
	10	21	17	36	0,111
<i>Секція 3. Поведінка немовляти</i>					
	9	19	8	17	0,788

Примітка. Оцінка за критерієм Хі-квадрат.

Оцінка Секції 1 (черепно-мозкові нерви, поза, рухи, тонус, рефлексії) показала, що у 27 пацієнтів обох груп (57%), а саме: з 1 групи - 12 пацієнтів (26%) та з 2ї групи - 15 пацієнтів (32%) встановлено менше 78 балів (табл.5.6). Порівняння з віком представлено в табл.5.5. Переважали порушення при оцінці тонусу, пози та рефлексів. Варто враховувати особливості проведення обстеження, а саме обмежено використання «симптому шарфа» та оцінки пози при підтягуванні за руки до 2 тижнів у післяопераційному періоді.

Таблиця 5.5

Порівняння вікової та бальної характеристики обох груп

Вік	Оптимальний бал	Ризик СР	1 підгрупа Середній бал	2 підгрупа Середній бал	р (між 1 та 2 група)
3 міс	≥67	≤56	56,5±6,8	60,8±11,6	0,246
6 міс	≥70	≤59	57,6±11,5	56,3±16,1	0,805
9 міс	≥73	≤62	-	66±8,4	-
12 міс	≥73	≤65	-	-	-
18 міс	≥73	≤40	76,3±3,2	76,5±2,3	0,831

Примітка. Оцінка за критерієм Манна-Уїтні.

Таблиця 5.6

Показники Секції 1. НІНЕ

Неврологічна оцінка Хаммерсміт до 2 років (24 міс) Секція 1- 2 група					
Бали	ЧМН	Поза	Рухи	Тонус	Рефлексії
Норма	15	18	6	24	15
1 підгрупа	14,2±1,4	15,5±3,1	5,0±1,3	21,7±3,0	13,0±3,1
р	0,115	0,029	0,034*	0,037*	0,078

Примітка. Оцінка за критерієм Манна-Уїтні; * - різниця статистично значима (p<0,05).

Неврологічна оцінка Хаммерсміт до 2 років (24 міс) Секція 1- 2 підгрупа					
Бали	ЧМН	Поза	Рухи	Тонус	Рефлексії
Норма	15	18	6	24	15
2 підгрупа	14,2±1,7	14,6±3,7	5,0±1,6	21,0±3,7	12,6±3,7
р	0,192	0,014*	0,086	0,028*	0,075

Примітка. Оцінка за критерієм Манна-Уїтні; * - різниця статистично значима ($p < 0,05$).

За даними Секції 2 (Етапи моторного розвитку, $n=47$) встановлено затримку у розвитку рухових навичок у дітей з обох груп. У першій групі затримка спостерігалася у 10 пацієнтів (21%), зокрема у таких навичках, як довільне хапання предметів та повзання, що є важливими показниками раннього моторного розвитку. У другій групі затримку моторного розвитку виявлено у 17 пацієнтів (36%), при цьому найбільш ураженими навичками виявилися стояння, довільне хапання предметів і перші спроби самостійної ходи (табл.5.7)

Таблиця 5.7

Етапи моторного розвитку за даними Секції 2 серед досліджуваних груп

Етапи моторного розвитку Секція 2	1 підгрупа $n=24$		2 підгрупа $n=23$		P (між затримка 1 підгр. та 2 підгр.)
	Норма (абс/% від $n=47$)	Затримка (абс/% від $n=47$)	Норма (абс/% від $n=47$)	Затримка (абс/% від $n=47$)	
Контроль голови	20 (42)	4 (9)	18 (38)	5 (11)	0,658
Сидіння (до 9 міс)	20 (42)	4 (9)	16 (34)	7 (15)	0,265
Довільне хапання	16 (34)	8 (17)	14 (28)	9 (19)	0,679
Здатність штовхатися ногами в положенні на спині	20 (42)	4 (9)	19 (40)	4 (9)	0,947
Перевертання	19 (40)	5 (11)	17 (36)	6 (13)	0,671
Повзання	18 (38)	6 (13)	16 (34)	7 (15)	0,677
Стояння	10 (29)	5 (15)	8 (24)	11 (32)	0,154
Хода (до 15 міс)	13 (38)	2 (6)	11 (32)	8 (24)	0,067

Примітка. Оцінка за критерієм Хі-квадрат.

Показники Секції 3 (Поведінка немовляти, $n=47$) продемонстрували порушення серед: 1-ї підгрупи – 9 пацієнтів (19%) (переважно емоційний стан та соціальна орієнтація) та 2-ї підгрупи - 8 пацієнтів (17%) (переважно емоційний стан) (табл.5.8).

Поведінка немовляти за даними Секції 3 серед досліджуваних підгруп

Поведінка немовляти Секція 3	1 підгрупа n=24		2 підгрупа n=23		Р між затримкою 1 підгр. та підгр.
	Норма (абс/% від n=47)	Затримка (абс/% від n=47)	Норма (абс/% від n=47)	Затримка (абс/% від n=47)	
Стан свідомості	18 (38)	6 (13)	17 (36)	6 (13)	0,932
Емоційний стан	15 (32)	9 (19)	16 (34)	7 (15)	0,609
Соціальна орієнтація	15 (32)	9 (19)	19 (40)	4 (9)	0,124

Примітка. Оцінка за критерієм Хі-квадрат.

Отже, за даними Секції 3 не було виявлено достовірної різниці в оцінці поведінки немовляти між досліджуваними підгрупами, хоча можна відмітити тенденцію переважання соціальної орієнтації у дітей з некритичними ЦВС.

5.1.2 Оцінка нервово-психологічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики (Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут) та оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment (GMA))

За даними Мюнхенської функціональної діагностики нервово-психічного розвитку оцінено 22 пацієнтів з ЦВС до 2 років, з яких у 15 дітей діагностовано затримку у післяопераційному періоді (6 дітей у 1 підгрупі та 9 дітей у 2 підгрупі, $p > 0.005$). Тільки у 7 випадків нервово-психічний розвиток відповідав віку. Найбільшу кількість відхилень склала оцінка мовлення та перцепції у 2 підгрупі при порівнянні з 1 підгрупою ($p < 0.005$), а також опори на ноги, сидіння та повзання ($p > 0.005$). За даними оцінки загальних рухів немовлят методом Прехтла встановлено, що порушення рухів були характерними для 14 пацієнтів, проте без достовірної різниці між підгрупами (рис. 5.1).

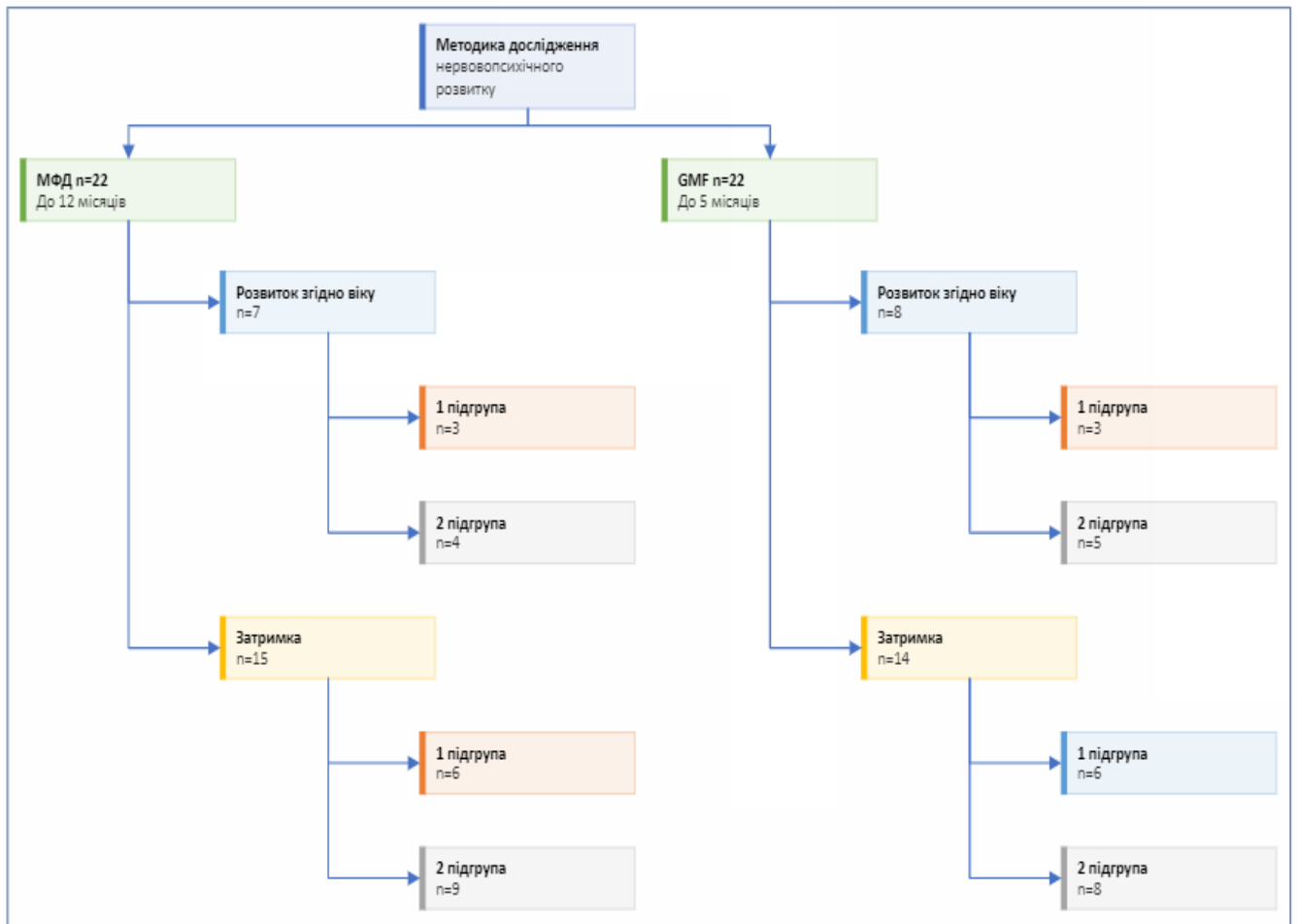


Рис. 5.1 Результати оцінки нервово-психічного розвитку у післяопераційному періоді

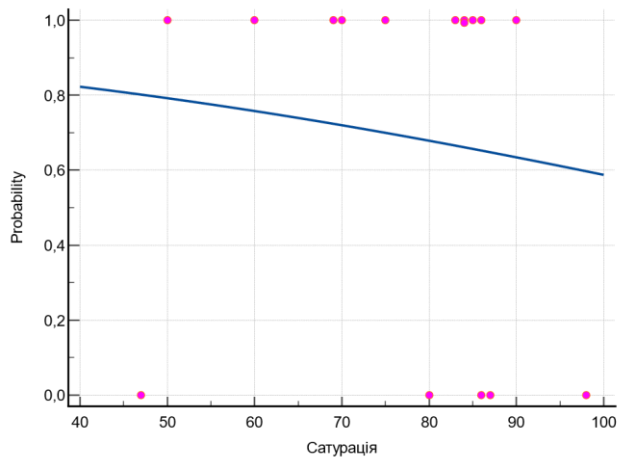
5.2 Результати інструментальних методів обстеження та визначення сприятливих та несприятливих факторів впливу на неврологічний розвиток дітей до 3 років

За даними нейровізуалізації (нейросонографії за наявності відкритого великого тім'ячка та магнітно-резонансної томографії, n=23) виявлено: гостре порушення мозкового кровообігу у 13% після хірургічного лікування (2 підгрупа), розширення шлуночкової системи та лікворних просторів у 13% пацієнтів з ЦВС (9% у 1 підгрупі та 4% у 2 підгрупі), підвищення ехогенності у 13% до хірургічного лікування (9% у 1 підгрупі та 4% у 2 підгрупі). Інфаркт мозку діагностувався у післяопераційному періоді та локалізувався в ділянці мозочку, по ходу кортико-

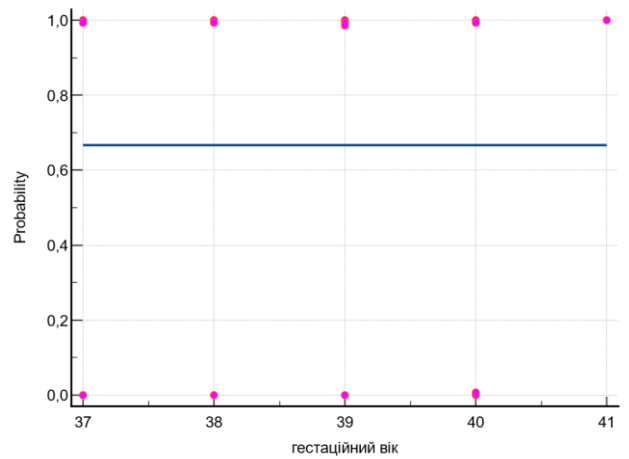
спінальних трактів при наявності вираженої недостатності трикуспідального клапану з розвитком серцевої недостатності (хірургічне лікування: протезування трикуспідального клапану механічним протезом, звужування легеневої артерії). А також - в лобній долі у пацієнта з подвійним відходженням великих артерій від правого шлуночка, тетрадний тип, вираженою гіпоплазією гілок легеневої артерії, правосторонньою дугою аорти та з великими аорто-легеневими колатеральними артеріями (хірургічне лікування: стентування вихідного тракту правого шлуночка та зариття великої легеневої колатеральної артерії, балонна дилатація правої гілки легеневої артерії). Підвищення ехогенності паренхіми головного мозку перивентрикулярно діагностовано у пацієнтів 2ї групи з синдромом гіпоплазії лівих відділів серця та критичним стенозом клапану легеневої артерії, вираженим стенозом та недостатністю трикуспідального клапану, вираженою гіпоплазією правого шлуночка, легеневою гіперензією та у 1-й групі з повним судинним кільцем (правостороння дуга аорти, лівостороння артеріальна звязка, аберагантна ліва підключична артерія з девертикулом Коммереля). Шлуночкова система головного мозку у пацієнтів з ЦВС характеризувалась наступними розмірами: глибина тіл бічних шлуночків справа – $5,1 \pm 1,1$ мм (3,5-8 мм) та зліва – $4,5 \pm 1,8$ мм (3-8 мм); III шлуночок – $3,2 \pm 0,7$ мм (2,2-5 мм); глибина передніх рогів справа – $2,9 \pm 0,9$ мм (1,8-8 мм) та зліва – $2,9 \pm 1$ мм (2-6 мм).

За даними ехокардіографії (ЕхоКГ) перед хірургічним лікуванням у пацієнтів 1-ї підгрупи діагностовано конкордантне передсердно-шлуночкове сполучення, дисконкордантне шлуночково-артеріальне сполучення та паралельне розташування магістральних судин. У досліджуваних 2-ї підгрупи виявлено конкордантне передсердно-шлуночкове та шлуночково-артеріальне сполучення, а також перехресний хід магістральних судин. Середній показник фракції викиду становив серед дітей 1-ї підгрупи $73,2 \pm 6,6$ % та серед дітей 2-ї підгрупи – $67,1 \pm 4,3$ % ($p=0,001$). Висока легенева гіпертензія та легенева гіпертензія новонароджених були характерними для 95% досліджуваних 1-ї підгрупи та для 17% 2-ї підгрупи

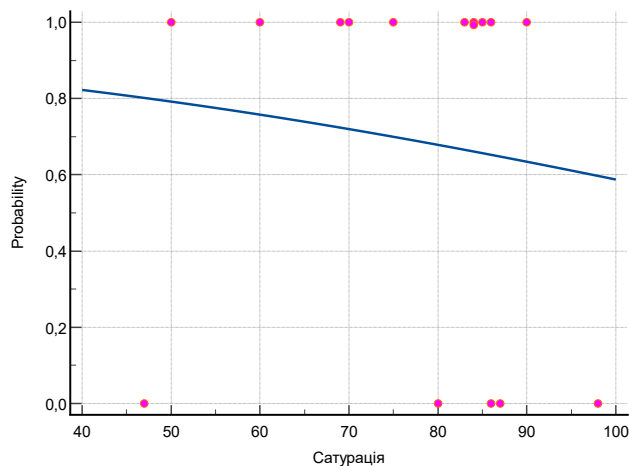
($p=0,001$). Відкрите овальне вікно діагностовано у всіх дітей 1-ї підгрупи та у 35% 2-ї групи. Середні розміри відкритого овального вікна були більшими у 1-й підгрупі та дорівнювали $4,7\pm 2,1$ мм, на відміну від показників у 2-ї групи ($2,24\pm 0,7$ мм) ($0,001$). Відкрита артеріальна протока характерна для дітей з критичними ЦВС та визначена діаметром $4,9\pm 2,7$ мм у 1-й підгрупі (95%) та 1 мм у 2-й підгрупі (6%). Кінцево-діастолічний індекс (КДІ) лівого шлуночка у 1 підгрупі був меншим ($41,5\pm 16,5$ мл/м²) за даний показник у 2-й підгрупі ($54\pm 18,8$ мл/м²) ($p=0,007$). Індекс Наката дорівнював $191,2\pm 68$ мм²/м² у 1-й підгрупі та $217,7\pm 194$ мм²/м² у 2-й підгрупі ($p=0,475$). Для пошуку патогенетичних факторів впливу та прогнозування ризику розвитку неврологічних порушень, було побудовано логістичну регресію (рис. 5.2 та рис. 5.3).



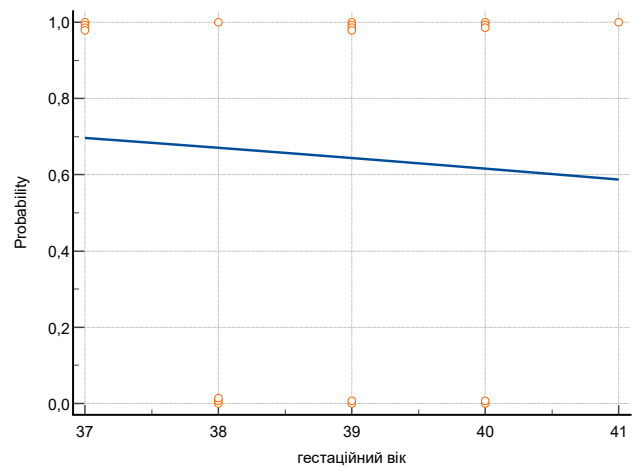
А



Б



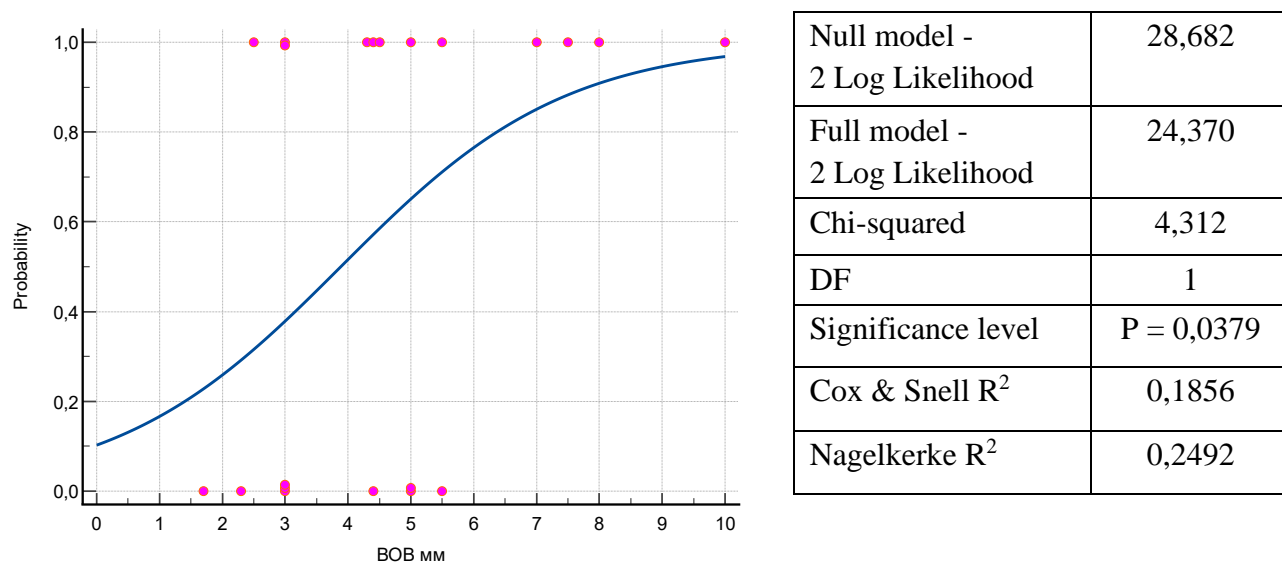
В



Г

Рис. 5.2 Логістична регресія моделі: А. Вплив показників сатурації на розвиток неврологічних/МРТ порушень. Б. Вплив ГВ на розвиток неврологічних порушень. В. Вплив сатурації на патологію на НСГ/МРТ. Г. Вплив ГВ на патологію НСГ/МРТ

Модель статистично не значима (залежності немає), проте можна представити тенденцію: А. Зростання ризику ПНР при падінні сатурації, але все вище ймовірності 50% (0,5), $p=0,630$. Б. Залежності нема. В. Чим менша сатурація – тим вища ймовірність ПНР, $p=0,625$. Г. Чим менше гестаційний вік, тим вище ризик патології нейровізуалізації, $p=0,725$. Отже, можна виключити вплив досліджуваних факторів та обґрунтувати наявність неврологічних порушень саме при розвитку і дозріванню головного мозку на фоні ціанотичної вади серця. Враховуючи показник ЕхоКГ, було порівняно вплив діаметрів ВОВ та ТК на неврологічну патологію (рис.5.3).



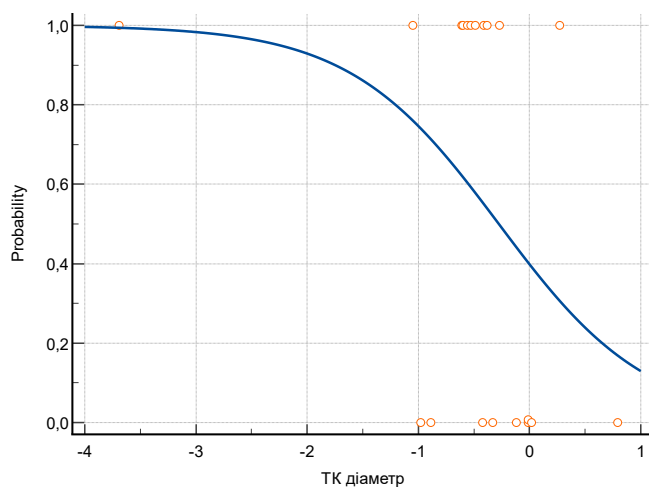
Variable	Coefficient	Std. Error	Wald	P
BOB_мм	0,55847	0,32121	3,0229	0,0821
Constant	-2,16995	1,42429	2,3211	0,1276

Odds Ratios and 95% Confidence Intervals

Variable	Odds ratio	95% CI
BOB_мм	1,7480	0,9314 to 3,2806

Рис. 5.3 Логістична регресія моделі: вплив діаметру ВОВ на розвиток ПНР

Як представлено на Рис.5.2 пороговий рівень, що відповідає ймовірності 0,5 (50%) $VOB=4$ мм. Модель статистично значима ($p=0,038$). При перевищенні $VOB>4$ мм при ЦВС, ймовірність ПНР зростає у 1,75 рази – $OR=1.75$ (95%ДІ 0,93 - 3,281). При співставленні діаметру ТК – модель статистично не значима, $p=0,092$ (пороговий рівень -0,5) (рис. 5.4), що виключає вплив діаметру ТК на ПНР.



Null model - 2 Log Likelihood	27,526
Full model - 2 Log Likelihood	24,679
Chi-squared	2,846
DF	1
Significance level	P = 0,0916
Cox & Snell R ²	0,1327
Nagelkerke R ²	0,1775

Рис. 5.4 Логістична регресія моделі: вплив діаметру ТК на розвиток ПНР

Встановлено сильний кореляційний зв'язок між неврологічними порушеннями та змінами на НСГ/МРТ серед обох підгруп дослідження ($r=0.7$), а також при появі судом та епілептиформними змінами на ЕЕГ ($r=0.6$).

Порівняння основних досліджуваних характеристик серед пацієнтів з ПНР та без неврологічних порушень представлено в табл. 5.9.

Таблиця 5.9

Характеристики всіх пацієнтів з ЦВС

Показник	Усі діти з ЦВС (n=62, 100%)		P
	порушення нейророзвитку, n=33 (53%)	нормальний нейророзвиток, n=29 (47%)	
Хлопчики, абс. (%)	25 (40)	17 (27)	0,149
Дівчатка, абс. (%)	8 (13)	12 (19)	
Усього, абс. (%)	33 (53)	29 (47)	

Продовження табл. 5.9

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

Серед усіх 62-х дітей із ЦВС у 33 пацієнтів (що склало 53%) діагностовано порушення нейророзвитку, з них у 25 хлопчиків (що склало 40%) та у 8 дівчаток (що склало 13%). Слід також зазначити, що діти народжувалися переважно від 2-3-ї вагітностей ($p=0,003^*$ критерій Краскела-Волліса), попередні з яких не завжди закінчувалися пологами. Більшість пологів проведено шляхом кесаревого розтину, зокрема 21 % від усіх 62 пацієнтів. У цього контингенту дітей середня маса тіла становила 3190 ± 590 грам і середній термін гестації - $37,7\pm 5,1$ тижня, проте без статистично значущої відмінності від дітей із нормальним нейророзвитком ($p=0,888$ і $p=0,221$, відповідно). Отже, не виявлено різниці у масі тіла або термінів гестації, що виключає можливий їхній вплив на зміни в нейророзвитку - групи пацієнтів були однорідними за цими показниками. За результатами оцінювання за шкалою Апгар отримано зниження показника на 1-й хвилині - менше 7 балів ($p=0,0005$ критерій Краскела-Волліса), а на 5-й хвилині - 7 балів ($p=0,0012$), що вказує на переважний тяжкий стан дітей із затримкою нейророзвитку при народженні. Також

можна відзначити збільшення тривалості штучного кровообігу до $153,6 \pm 5,0$ хвилин ($p=0,011^*$ критерій Краскела-Волліса), що обумовлено використанням різних технік хірургічного лікування та складністю наявної вродженої вади серця. Гострі порушення мозкового кровообігу та наявність епілептичних нападів були характерними для дітей першого року життя в ранньому віці. Для більш старшого віку характерні переважно порушення мовлення та затримки етапів моторного розвитку.

Висновки до розділу 5

При порівнянні підгруп дослідження в залежності від типу ЦВС було виявлено, що пацієнти народжуються без значної різниці по гестаційному віку та маси тіла. Діти 1 підгрупи є більш важчими при народженні за даними шкали Апгар ($p<0.005$). У структурі неврологічних порушень не було виявлено достовірної різниці між ними ($p>0.005$). У доопераційному періоді переважали порушення м'язевого тону, а саме м'язева гіпотонія та етапи вертикалізації. По даними НСГ характерними були порушення ехогеності паренхіми головного мозку у 1 підгрупи та вентрикулодилатація в 2 підгрупи. У ранньому післяопераційному періоді у пацієнтів 2ї підгрупи діагностовано по даним МРТ головного мозку ГПМК (2 інфаркти мозку та 2 крововиливи). За даними ЕхоКГ середній показник фракції викиду становив серед дітей 1-ї підгрупи $73,2 \pm 6,6$ % та серед дітей 2-ї підгрупи – $67,1 \pm 4,3$ % ($p=0,001$). Висока легенева гіпертензія та легенева гіпертензія новонароджених були характерними для 95% досліджуваних 1-ї підгрупи та для 17% 2-ї підгрупи ($p=0,001$). За даними моделі логістичної регресії виключено взаємозв'язок між гестаційним віком та неврологічними порушеннями, змінами на нейровізуалізації ($p>0.005$). Встановлено взаємозв'язок між змінами на ЕхоКГ (збільшення діаметру ВОВ, $p<0.005$, діаметру ТК $p>0.005$). Встановлено сильний кореляційний зв'язок між неврологічними порушеннями та змінами на НСГ/МРТ

серед обох підгруп дослідження ($r=0.7$), а також при появі судом та епілептиформними змінами на ЕЕГ ($r=0.6$).

Основні результати даного розділу висвітлено в наступних публікаціях та доповідях:

1. [12] Мартинюк ВЮ, Федушка ГМ, Стогова ОВ. Клінічно-неврологічні особливості розвитку дітей з критичними та некритичними ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Суч Педіатр. 2024;140(4):39-47. doi: 10.15574/SP.2024.140.39.
2. [23] Федушка ГМ. Ціанотичні вади серця у дітей: неврологічні аспекти проблеми. Міжнар Неврол Журн. 2024;20(5):228-36. doi: 10.22141/2224-0713.20.5.2024.1090
3. Fedushka H. Motor development in patients with cyanotic heart defects. In: Material 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy). 2024 March 21-23; London. London; 2024.
4. Федушка ГМ. Етапи стато-моторного розвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця: транспозицією магістральних судин та тетрадою Фалло. В: Матеріал Медичного форуму «GGP (Global General Practice)». 2024 Лют 08; Київ. Київ; 2024.
5. Федушка ГМ, Стогова ОВ, Гура ТЄ. Судоми у дітей з вродженими вадами серця: тактика ведення. В: Матеріал наук.-практ. конф. з міжнар. участю «Фіолетовий день». 2024 Квіт 21; Київ. Київ: НДСЛ «Охматдит»; 2024.
6. Федушка ГМ, Стогова ОВ, Гура ТЄ. Ціанотичні вади вади серця: неврологічні аспекти проблеми та міждисциплінарна співпраця. В: Матеріал наук-практ конф з міжнар участю «Охматдитівські читання». 2024 Вер 26; Київ. Київ: НДСЛ «Охматдит»; 2024.

РОЗДІЛ 6

КОМПЛЕКСНА МЕДИКО-СОЦІАЛЬНА РЕАБІЛІТАЦІЯ ДІТЕЙ ДО 3 РОКІВ З ЦІАНОТИЧНИМИ ВАДАМИ СЕРЦЯ НА ЕТАПАХ ЛІКУВАННЯ

6.1 Розробка алгоритму діагностики та лікування неврологічних порушень у дітей з ціанотичними вадами серця

Створення чіткого алгоритму діагностики та лікування неврологічних порушень у дітей з ціанотичними вадами серця обумовлено їх значним спектром та ґрунтується на отриманих результатах дослідження. Даний алгоритм є необхідним для вчасного виявлення порушень нейророзвитку та запобіганню обмеження функціонування у подальшому.

Враховуючи вплив ціанотичних вад серця на нейророзвиток на різних етапах, показаними є динамічні огляди лікаря невролога дитячого та проведення інструментальних методів обстеження за показаннями. В тому числі – перед хірургічним лікуванням.

У випадку встановлення у пацієнтів критичної вади серця зі значними гемодинамічними порушеннями важливим є не лише своєчасне транспортування до кардіохірургічного стаціонару, а й ретельна підготовка до оперативного втручання. Це включає стабілізацію стану дитини та постійний моніторинг життєво важливих показників для зменшення ризиків під час транспортування та хірургічного лікування. При некритичних вадах серця, де оперативне лікування можна відкласти, тривалий вплив гіпоксичних і гемодинамічних змін на головний мозок вимагає посиленого нагляду та реабілітаційної підтримки. У таких випадках відтерміноване втручання може призвести до накопичення негативного впливу на нейророзвиток, що обумовлює необхідність регулярної оцінки стану дитини.

Для цього використовуються різні методики неврологічного обстеження, залежно від віку пацієнтів і типу серцевої вади, щоб оцінити можливі відхилення в розвитку і визначити відповідні корекційні заходи. Основні методики для

неврологічного обстеження у дітей різних вікових груп представлені на рис. 6.1, і вони включають як скринінгові методи для ранньої оцінки моторного та когнітивного розвитку, так і більш детальні підходи для діагностики складних неврологічних порушень.

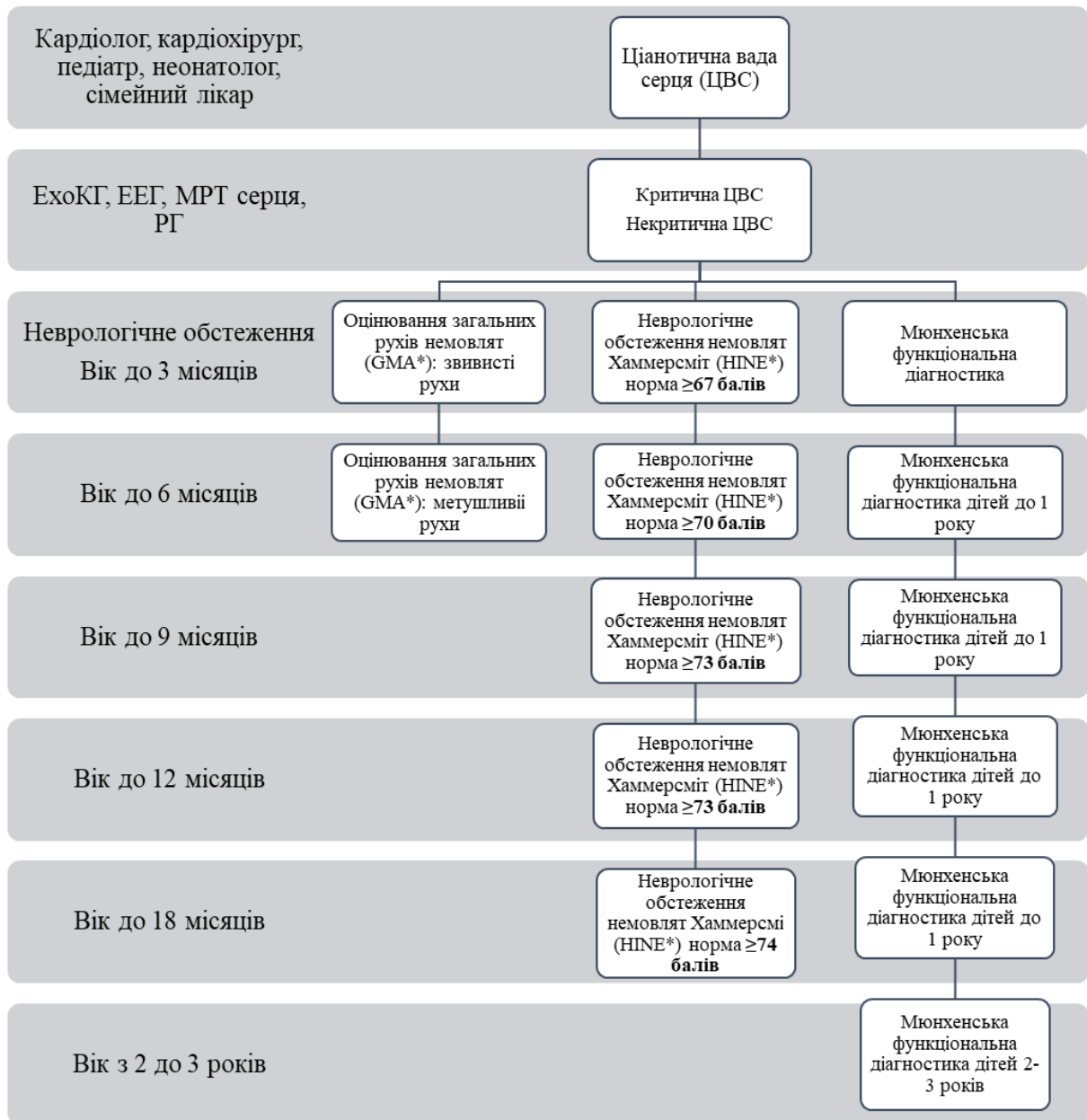


Рис. 6.1 Методики неврологічного обстеження та оптимальні показники (GMA*-General movements assessment, HINE*-Hammersmith Infant Neurological Examination) (Джерело: розроблено автором за даними Додатку Д, Додатку Е, Додатку Є)

При використанні даних методик неврологічного обстеження необхідним є врахування віку для їх вибору та визначення нормативних меж показників у прехірургічному періоді. У випадку проведення оцінки неврологічного статусу пацієнтів у післяхірургічному періоді вирішальними також є час після проведення операції, у зв'язку з обмеження допустимих активних рухів (а саме тракції, підняття за руки до 2 тижнів). У випадку появи рухових порушень протягом даного часу є неможливим використання наступних прийомів Секції 2 Неврологічного обстеження немовлят Хаммерсміт:

1. «симптома шарфа» (взяття немовляти за зап'ястя і підтягування через грудну клітку, поки не з'явиться опір), підтягування до сидіння (підтягування дитини за зап'ястя до сидячого положення), вентральне підвішування (рефлекс Ландау) (утримання дитини горизонтально навколо тулуба у позиції вентрального підвішування) при оцінці м'язевого тонусу;
2. використання руки для захвату (підтягування немовля з положення лежачи на спині у положення сидячи за руку немовляти, утримуючи таз та стегно з протилежного боку), вертикальне підвішування (утримання немовляти під пахвами, переконуючись, що ноги не торкаються до жодної поверхні) при оцінці рефлексів та реакцій.

В той же час можливе продовжене перебування немовляти у відділенні інтенсивної терапії, що також впливає на повноцінність неврологічного огляду. Враховуючи дані обмеження показано використання у віці до 6 місяців методики оцінки загальних рухів немовлят за методом Прехтла, що дозволяє спостерігати та оцінювати рухи немовляти без застосування активних вправ для прогнозування ризику рухових порушень. Результати даної методики корелювали з оцінкою кількості та якості рухів секції 2 Неврологічного обстеження немовлят Хаммерсміт.

При отриманні несприятливих оцінок за даними методиками, рекомендовано скеровувати пацієнтів на подальше інструментальне обстеження головного мозку (НСГ, МРТ) та розпочати реабілітаційні заходи (рис.6.2).

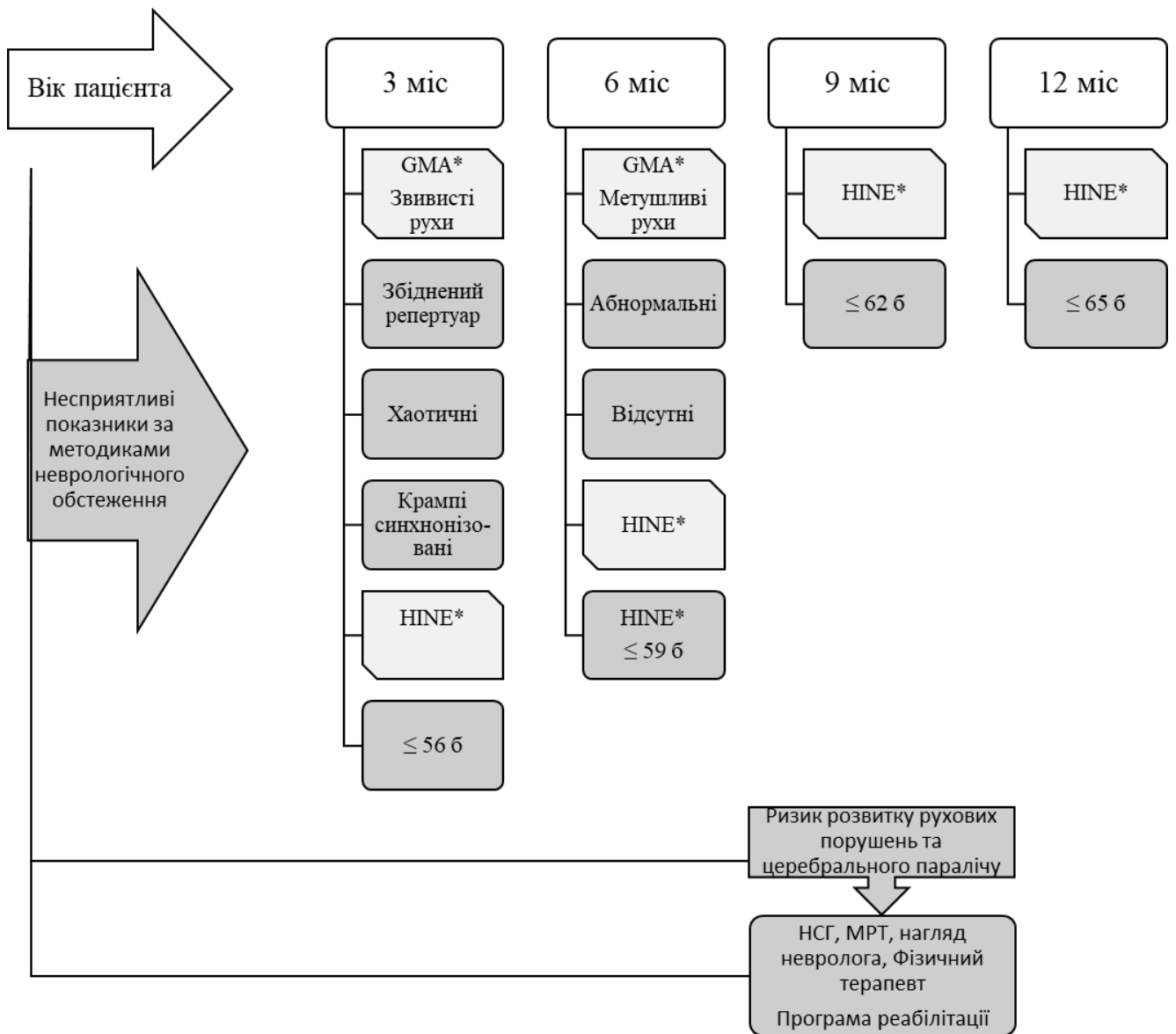


Рис. 6.2 Несприятливі показники згідно оцінювання за неврологічними методиками огляду немовляти – ризик розвитку рухових порушень (GMA*-General movements assessment, HINE*-Hammersmith Infant Neurological Examination) (Джерело: розроблено автором за даними Додатку Д, Додатку Е, Додатку Є)

Враховуючи виявлені ризики розвитку неврологічних порушень у дітей з ціанотичними вадами серця, важливим є не тільки своєчасне обстеження, а й безперервне спостереження в різні періоди лікування. На етапі доопераційної підготовки необхідно здійснювати регулярні огляди, особливо при складних вадах

і показниках сатурації нижче 80%. Це дозволяє виявляти критичні зміни в стані серця та мозку, такі як зниження фракції викиду до рівня менше 60%, розширення серцевих камер та ознаки дилатації, які можуть сигналізувати про можливі ускладнення. Значне збільшення розміру відкритого овального вікна (понад 4 мм) також є важливим прогностичним фактором, що вказує на потребу ретельного моніторингу, оскільки воно сприяє порушенню гемодинаміки.

Під час операційного втручання надзвичайно важливою є тривалість штучного кровообігу та часу перетискання аорти, оскільки ці параметри пов'язані з ризиком ішемічного пошкодження головного мозку. Тривала дія цих факторів здатна спричинити порушення мозкового кровообігу та формування вторинних гіпоксичних уражень. В післяопераційний період потрібно забезпечити багаторівневе спостереження за станом дитини, особливо при тривалому перебуванні у відділенні інтенсивної терапії, оскільки це збільшує ймовірність розвитку неврологічних ускладнень. Наявність порушень свідомості, зміни м'язового тону та рухових реакцій, поява судомних нападів, а також необхідність у повторних операціях є показами для додаткових обстежень і призначення неврологічного моніторингу.

Важливим аспектом є також спостереження в довготривалій післяопераційний період, коли слід звертати увагу на затримку розвитку психомовленнєвих та моторних навичок, які можуть вказувати на наявність когнітивних або моторних порушень. Наявність рухових розладів або судом у цей період свідчить про потребу в додатковій реабілітаційній підтримці. Таким чином, для даної категорії дітей необхідно розробити комплексний алгоритм спостереження та підтримки з метою ранньої діагностики та своєчасного втручання, що допоможе запобігти важким неврологічним наслідкам і покращить нервово-психічний розвиток, сприяючи загальному покращенню якості життя (рис. 6.3). Для ефективного моніторингу розвитку дітей з ціанотичними вадами серця важливо

впроваджувати регулярні міждисциплінарні консультації, які включають участь кардіолога, невролога, педіатра та спеціаліста з реабілітації.

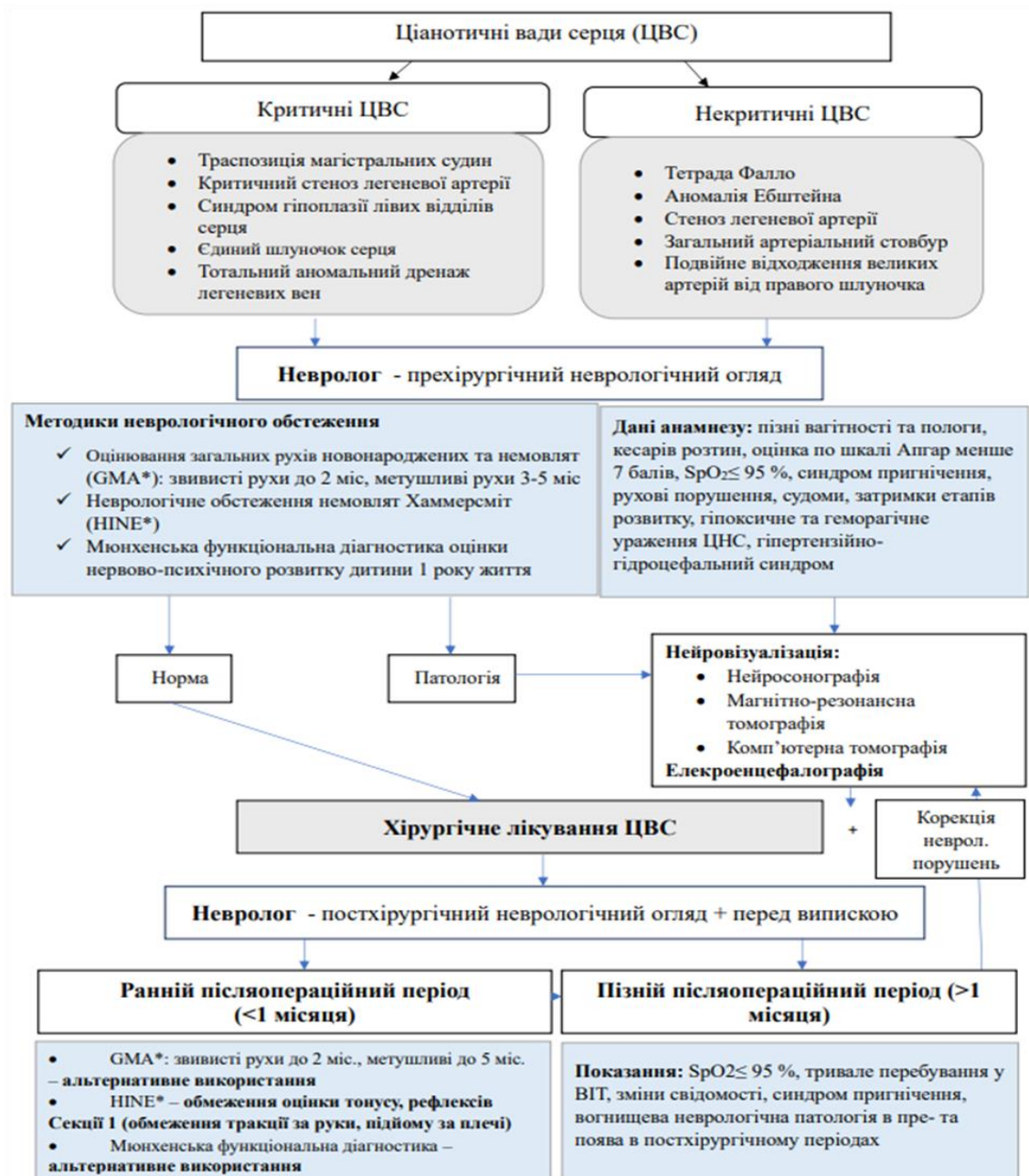


Рис. 6.3. Алгоритм неврологічного обстеження у кардіохірургічному стаціонарі (Джерело: розроблено автором за даними практичної діяльності)

У випадку виявлення патології неврологічного статусу та отриманні показників нище нормативних, необхідним є дотримуватись наступних діагностичних алгоритмів (Рис.6.4).

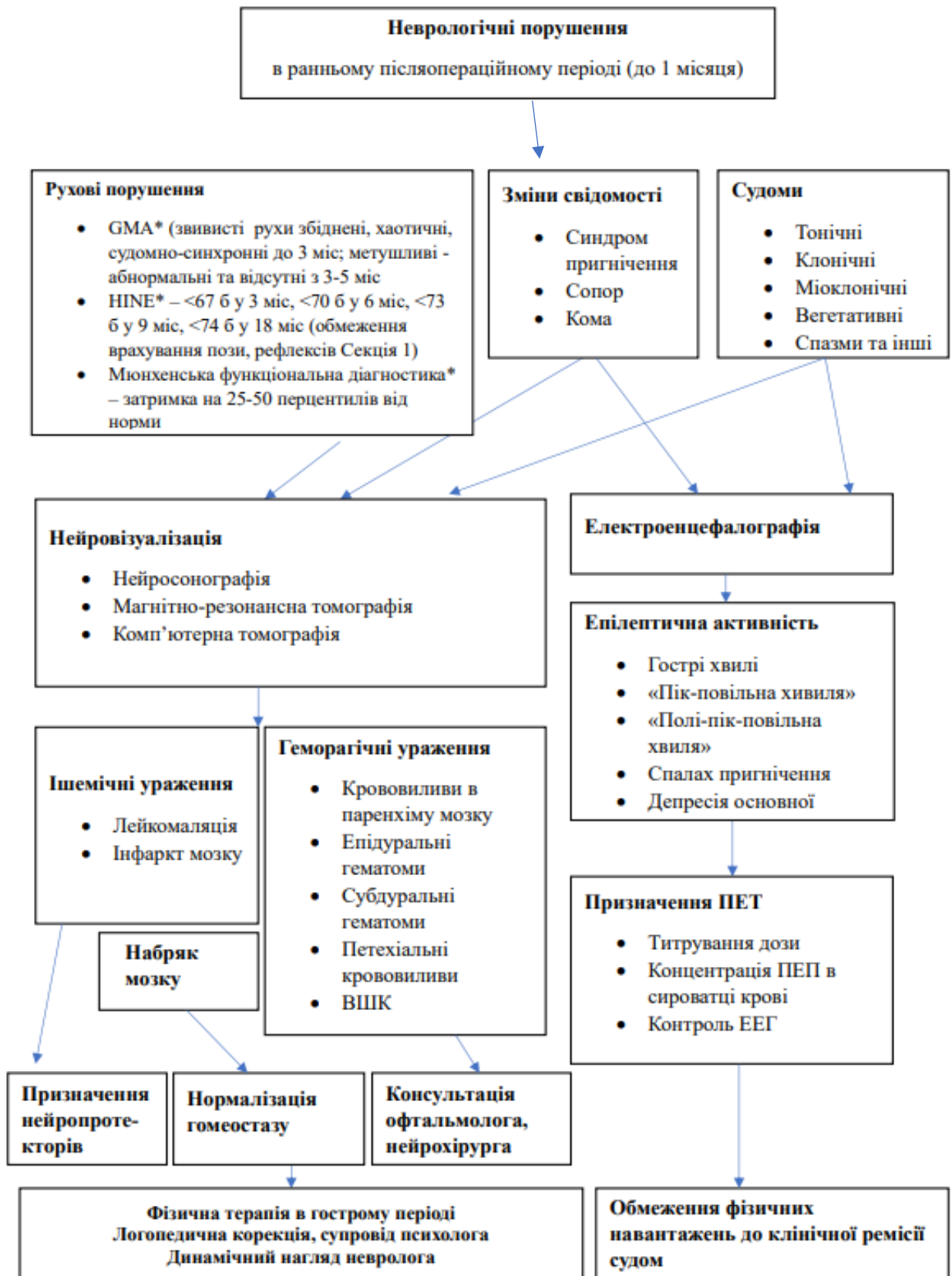


Рис. 6.4 Тактика діагностики та лікування неврологічних порушень (Джерело: розроблено автором за даними практичної діяльності)

6.2 Програма медико-соціальної реабілітації та подальшого спостереження за нейророзвитком дітей з ціанотичними вадами серця

Програма реабілітації дітей з ЦВС повинна ґрунтуватись на мультидисциплінарному підході, а також використовуватись на різних етапах лікування (стаціонарних та амбулаторних).

Необхідними є застосування моделі «Тандем-партнерство», «Дитина-сім'я-фахівець». Медична складова повинна враховувати обмеження активних реабілітаційних заходів з підйомом за руки у ранньому післяопераційному періоді при наявності ЦВС, а у пізньому післяопераційному періоді – показники коливання сатурації, артеріального тиску, частоти серцевих скорочень. Модель реабілітації «Тандем-партнерство», «дитина-сім'я-фахівець» затверджена рішенням Президії вченої медичної ради МОЗ України від 17.04.1998 року, протокол №25 та передбачає об'єднання зусиль фахівців медичного та соціально-педагогічного напрямків, включаючи використання сучасних методик реабілітації у дітей раннього віку: Бобат-терапія, Войта-терапія, ерготерапія, сенсорна інтеграція, логопедична терапія, педагогічна корекція і терапія, нейропсихологічна діагностики і корекція для підвищення ефективності реабілітаційних заходів у дітей з ЦВС. Основною метою цієї концепції є об'єднання зусиль фахівців медичного (в тому числі кардіологів) та соціально-педагогічного напрямків. Застосування сучасного міжнародного концепту допомоги дітям з обмеженням життєдіяльності (діти з інвалідністю та діти з загрозою формування інвалідності) – РЕАБІЛІТАЦІЯ – ІНКЛЮЗІЯ – ІНТЕГРАЦІЯ, дозволяє максимально соціалізувати означену групу дітей в суспільстві.

Для подальшого спостереження за нейророзвитком дітей з ЦВС необхідним є створення програми катамнезу з використанням сучасних методик неврологічного огляду у ключові вікові періоди: 3 місяці, 6 місяців, 9 місяців, 12 місяців, 18 місяців, 2 та 3 роки з можливістю проведення як нейровізуалізаційних (НСГ, МРТ), так і нейрофізіологічних (ЕЕГ) методик. Для підвищення обізнаності та настороженості

щодо можливих негативних наслідків нейророзвитку у дітей з ЦВС важливим є створення мультидисциплінарних спеціалізованих груп, впровадження інформаційних заходів та застосування роздаткових матеріалів для лікарів первинної ланки, вузьких спеціалістів та батьків дітей з ЦВС.

Висновки до розділу 6

Створення чіткого алгоритму діагностики неврологічних порушень з використанням сучасних методик неврологічного обстеження у поєднанні з нейровізуалізацією дає можливість своєчасно проводити лікування та скеровувати пацієнтів на реабілітацію. Це у свою чергу дозволить запобігти значній кількості неврологічних порушень, а також покращити якість життя досліджуваної групи дітей. Використання моделі «Тандем-партнерство», «Дитина-сім'я-фахівець», сучасного міжнародного концепту допомоги дітям з обмеженням життєдіяльності (Реабілітація – Інклюзія – Інтеграція) має об'єднати зусилля фахівців медичного та соціально-педагогічного напрямків.

Саме завдяки розвитку програми катамнезу, скринінгу неврологічного статусу, мультидисциплінарному підходу, інформаційних заходів щодо даної проблематики у подальшому можна досягти оптимальних результатів в нейророзвитку дітей з ЦВС.

Основні результати даного розділу висвітлено в наступних публікаціях:

1. [23] Федушка ГМ. Ціанотичні вади серця у дітей: неврологічні аспекти проблеми. Міжнар Неврол Журн. 2024;20(5):228-36. doi: 10.22141/2224-0713.20.5.2024.1090.
2. Федушка ГМ. Програма реабілітаційних заходів в післяопераційному періоді у дітей з вродженими вадами серця. В: VIII наук.-практ. конф. «Реабілітація – Інклюзія – Інтеграція». 2024 Трав 22-23; Київ. Київ: ГО Українська Академія Дитячої Інвалідності; 2024.

АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ

Вроджені вади серця (ВВС) є найпоширенішими серед усіх вроджених вад та становлять 30%. Глобальна поширеність ВВС при народженні за 2017 р. становила 1,8 випадку на 100 живонароджених [58, 78]. Критичні вроджені вади серця - це патологія розвитку серця, яка не дає змоги забезпечити адекватний серцевий викид із достатнім для підтримання життя тиском і насиченням крові киснем, що призводить до смерті в перші дні життя за відсутності термінового кардіохірургічного втручання. Ціанотичні вади серця (ЦВС) характеризуються синюшністю шкірних покривів та наявністю артеріальної гіпоксемії внаслідок право-лівого (вено-артеріального) шунта, єдиної камери серця зі змішуванням системного та легеневого кровотоку, вираженого застою в легенях. На фоні цього виникають зміни в кровопостачанні головного мозку, що ведуть до гіпоксії з появою ціанозу і характерних задишково-ціанотичних нападів [15, 16].

В багатьох дослідженнях акцентується увага на підвищенні ризику порушення нейророзвитку (НР) дітей з ВВС у ранньому та підлітковому віці, а саме порушення розвитку моторних навичок, формування мовленнєвих та когнітивних функцій [10, 22, 26, 36, 41, 50, 118]. Зважаючи на широкий спектр та ступеню вираженості неврологічних проблем, розробка програми для спостереження за подальшим нейророзвитком та індивідуалізований підхід до реабілітації стають важливими аспектами надання допомоги цій категорії пацієнтів [28, 32, 47, 96, 126].

Індивідуальна реабілітація також потребує створення чіткої системи спостереження за нейропсихологічним розвитком дітей із ВВС на всіх етапах лікування та після виписки. Це включає активне залучення батьків, щоб забезпечити інтеграцію сімей у процес реабілітації, покращити прихильність до терапії та підтримати дітей в умовах їхнього природного оточення [24, 27, 48, 53, 65, 117, 118, 128, 150].

Обстежено 97 дітей, з них 62 – із встановленим до 3 років діагнозом ЦВС: транспозиція магістральних судин, тетрада Фалло, єдиний шлуночок серця, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, стеноз легеневої артерії, загальний артеріальний стовбур, аномалія Ебштейна, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, які склали основну групу (ОГ). Групу співставлення (ГС) склали 35 здорових дітей до 3 років, які звернулись для планової консультації у поліклініку Національної дитячої спеціалізованої лікарні (НДСЛ) «Охматдит» МОЗ України.

Усі обстеження, що проводились в рамках даної роботи, були схвалені комісією з питань біомедичної етики НУОЗ України імені П.Л. Шупика та проведені згідно з письмовою згодою учасників і відповідно до принципів біоетики, викладених у Гельсінській декларації «Етичні принципи медичних досліджень за участю людей» та «Загальній декларації про біоетику та права людини (ЮНЕСКО)».

Критеріями включення у дослідження були:

- вік дитини - >37 тижнів гестаційного віку до 3-х років життя;
- наявність ціанотичної вади серця;
- наявність хірургічної корекції даної нозології;
- відсутність важкої коморбідної патології.

Тип дослідження – проспективне когортне рандомізоване.

Всіх 62 пацієнтів з ЦВС (ОГ) розподілено на 2 підгрупи:

1 підгрупа (ОГ) - 31 пацієнт – діти з критичними ЦВС;

2 підгрупа (ОГ) - 31 пацієнт – діти з некритичними ЦВС.

Серед пацієнтів ОГ достовірно переважали хлопчики – 44 дитини, що склало 71% ($p < 0,001$), при цьому в підгрупах ОГ також відмічалась гендерна різниця, а саме - в 1-й підгрупі ОГ також переважали хлопчики – 25 (40%) проти 19 (31%) у 2-й підгрупі ОГ ($p = 0,18$).

В рамках дослідження діти ОГ та ГС достовірно відрізнялись ($p < 0,001$) за терміном гестації, а саме ГВ пацієнтів ОГ склав $38 \pm 1,2$ тижнів, ГС – $39 \pm 1,3$ тижнів.

За антропометричними показниками (маса тіла при народженні) вся когорта досліджених дітей була однорідною, а саме середня маса тіла немовлят при народженні склала 3222 ± 500 грам і не відрізнялась, як в підгрупах ОГ ($p = 0,250$), так і між новонародженими ОГ і ГС ($p = 0,239$).

На відміну від маси тіла загальний стан дитини при народженні, який оцінювали за шкалою Апгар, був нижчим на 5-й хвилині життя у немовлят 1-ої підгрупи ОГ, що достовірно відрізняло їх від дітей ГС - $7,2 \pm 1$ проти $8,3 \pm 0,5$ ($p = 0,00001$) відповідно, а також від дітей 2-ої підгруп ОГ – $7,2 \pm 1$ проти $8 \pm 0,7$ відповідно ($p = 0,0006$).

За даними показників додаткових методів дослідження - ехокардіографії (ЕхоКГ) перед хірургічним лікуванням діти 1-ої підгрупи ОГ достовірно відрізнялись як від дітей 2-ої підгрупи ОГ, так і від дітей ГС, а саме: висока легенева гіпертензія та легенева гіпертензія новонароджених були характерними для 95% досліджуваних дітей 1-ої підгрупи ОГ та тільки для 17% немовлят 2-ої підгрупи ОГ ($p < 0,001$). Середні розміри відкритого овального вікна (ВОВ) були достовірно ($p = 0,001$) більшими у немовлят 1-ої підгрупи ОГ та дорівнювали $4,7 \pm 2,1$ мм, на відміну від показників у дітей 2-ої підгрупи ОГ - $2,24 \pm 0,7$ мм. Середній показник фракції викиду (ФВ) в когорті досліджених дітей, а саме дітей з ЦВС становив – 1-ої підгрупи ОГ $73,2 \pm 6,6\%$, 2-ї підгрупи ОГ – $67,1 \pm 4,3\%$ ($p = 0,35$).

Середній вік немовлят на момент хірургічного лікування критичних ЦВС (1-а підгрупа ОГ) склав $2 \pm 1,3$ доби. При цьому переважна кількість хірургічних втручань була виконана в 1-у добу життя дитини (18 операцій артеріального переключення при транспозиції магістральних судин). Відповідно хірургічне лікування некритичних ЦВС (2-а підгрупа ОГ) праведно в середньому на $6 \pm 5,2$

місяці життя (з них 19 – хірургічних втручань з приводу радикальних корекцій тетради Фалло).

Тривалість застосування штучного кровообігу під час операцій в 1-й та 2-й підгрупах ОГ займало майже однакову кількість часу - 146 ± 33 та 143 ± 33 хвилини відповідно ($p=0,787$). При цьому тривалість часу перетіскання аорти в 1-й підгрупі ОГ статистично достовірно перевищувала тривалість перетіскання аорти в 2-й підгрупі ОГ - 80 ± 21 проти 66 ± 18 хвилин ($p=0,0001$).

За даними нейровізуалізації у віці до року (нейросонографії та магнітно-резонансної томографії головного мозку) лікворо-динамічні порушення, а саме розширення шлуночкової системи та лікворних просторів, було виявлено у 13% дітей з ЦВС (ОГ) на відміну від дітей ГС де порушення ліквородинаміки були відсутні. Важкість гемодинамічних порушень при ЦВС обумовлює ступінь ушкодження головного мозку на етапах розвитку. Одним з них є гостре порушення мозкового кровообігу (ГПМК). Звертає увагу, що ГПМК було притаманно пацієнтам 2-ої підгрупи ОГ після хірургічного лікування – 4 дитини, що склало 18%. В окремому випадку локалізація інфаркту мозку була встановлена в ділянці мозочку та по ходу кортико-спінальних трактів у дитини з вираженою недостатністю трикуспідального клапану, ускладненого розвитком серцевої недостатності (протезування трикуспідального клапану механічним протезом, звужування легеневої артерії). В іншому випадку – в лобній долі лівої півкулі головного мозку у пацієнта з подвійним відходженням великих артерій від правого шлуночка, тетрадний тип, вираженою гіпоплазією гілок легеневої артерії, правосторонньою дугою аорти та з великими аорто-легеневими колатеральними артеріями. У дітей критичної ЦВС (1-ої підгрупи ОГ) - синдром гіпоплазії лівих відділів серця, критичний стеноз клапану легеневої артерії, виражений стеноз та недостатність трикуспідального клапану, виражена гіпоплазія правого шлуночка, легенева гіперензія - виявлено підвищення ехогенності паренхіми головного мозку в перивентрикулярних областях до хірургічного лікування

(5 дітей, що складає 22%). На противагу – у вищезначеної групи дітей, але в післяопераційному періоді (через 5 міс) діагностовано вікарну вентрикулодилатацію у 7 дітей, що 33%) без достовірної різниці. В той же час у пацієнтів 2-ої підгрупи ОГ за даними НСГ до хірургічного лікування було верифіковано підвищення ехогенності паренхіми головного мозку в перивентрикулярних областях у достовірно меншій кількості ($p < 0,001$) – 4% випадки (1 дитина).

Неврологічне обстеження дітей з ЦВС виконано за допомогою методик:

- неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE);
- Мюнхенська функціональна діагностика розвитку дитини (Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут);
- оцінка загальний рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA).

Методикою неврологічного обстеження немовлят Хаммерсміт проведено оцінку 47 пацієнтів у віці до 2 років: 1-а підгрупа ОГ – 24 пацієнти, 2 підгрупа ОГ – 23 пацієнти. Оцінка Секції 1 (черепно-мозкові нерви, поза, рухи, тонус, рефлексії) показала, що у 27 (57% - 95%, ДІ 43,3-70,5%) пацієнтів серед всіх ЦВС встановлено менше 78 балів. У 1 групі відповідно - 12 пацієнтів (26%), з 2ї групи - 15 пацієнтів (32%) ($p=0,29$). Переважали порушення при оцінці тонусу (м'язова гіпотонія), пози та рефлексів. Представлено особливості неврологічного огляду у післяопераційному періоді до 2 тижнів, а саме обмежено використання «симптому шарфа» та оцінки пози при підтягуванні за руки. За даними Секції 2 (етапи моторного розвитку) встановлено затримку в 27 пацієнтів 57% (57% - 95%, ДІ 43,3-70,5%). У 1 групі відповідно - у 10 пацієнтів (21%) (переважно довільне хапання та повзання); в 2 групі – у 17 пацієнтів (36%) (переважно стояння, довільне хапання, хода) ($p=0,02$).

Показники Секції 3 (поведінка немовляти) продемонстрували порушення серед 17 пацієнтів (36%): у 1 групі відповідно - 9 пацієнтів (19%) (емоційний стан та соціальна орієнтація), у 2 групі - 8 пацієнтів (17%) (емоційний стан) ($p=0,85$).

Оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики проведена у 22 дітей з ЦВС віком до 12 місяців. Затримку діагностовано у 15 дітей з 22 обстежених пацієнтів, що склало 68%. Основні показники затримки нервово-психічного розвитку були представлені наступними навичками (повзання, сидіння, опора на ноги, хапання, перцепція, експресивне мовлення, соціальний вік). Затримка перерахованих вище навичок відмічалась у значній кількості дітей з даною патологією, а саме: повзання у 9 дітей, що склало 41%, сидіння - 12 дітей (55%), опора на ноги - 9 дітей (41%), хапання - 8 дітей (36%), перцепція - 9 дітей (40%), експресивне мовлення – 11 дітей (50%), соціальний вік - 7 дітей (31%). При порівнянні двох груп дослідження переважали відсоткові показники порушення в 2-й групі, проте не було виявлено достовірної різниці при затримці повзання ($p=0,55$), сидіння ($p=0,94$), опори на ноги ($p=0,14$), хапання ($p=0,040$), перцепції ($p=0,018$), експресивного мовлення ($p=0,19$), соціального віку ($p=0,083$). Встановлено сильний кореляційний зв'язок між неврологічними порушеннями та змінами на НСГ/МРТ ($r=0.6$).

Грунтуючись на отриманих результатах неврологічного обстеження діагностовано наступні неврологічні порушення серед 33 пацієнтів (53%, (95%, ДІ 41 -65,1%)) з усіх 62 з ЦВС: затримку статомоторного розвитку у 31% (95%, ДІ 22,8-40.6%), затримку мовленнєвого розвитку у 10% (95%, ДІ 5,5-17,4%), гіперактивність з розладами поведінки у 7% (95%, ДІ 3,4-17,7%), підвищення нервово-рефлекторної збудливості у 8% (95%, ДІ 4,1-15%), гостре порушення мозкового кровообігу у 6% (95%, ДІ 2,8-12,5%), спастичний парепарез у 5% (95%, ДІ 2,2-11,2%), неонатальні судоми в анамнезі у 2% (95%, ДІ 0,6-7%), структурну епілепсію у 4% (95%, ДІ 1,6-9,8%),

У 1 підгрупі ОГ серед 18 дітей (що серед всіх 62 пацієнтів з ЦВВС склало 29% (95%, ДІ 21-38,5%)) встановлено наступні порушення:

- затримку статомоторного розвитку – 9 дітей (15%);
- затримку мовленнєвого розвитку – 6 дітей (7%);
- гіперактивність із розладами поведінки – 3 дітей (5%);
- структурна епілепсія – 1 дитина (2%);
- паралітична косина очних яблук – 1 дитина (2%);
- порушення сну – 1 дитина (2%);
- спастичний парапарез – 1 дитина (2%);
- підвищена нервово-рефлекторна збудливість – 1 дитина (2%).

Серед пацієнтів 2 підгрупи ОГ у 15 дітей (серед всіх 62 пацієнтів з ЦВВС склало 24% (95%, ДІ 16,7%-33,2)) діагностовано наступні порушення:

- затримку статомоторного розвитку – 10 дітей (16%);
- затримку мовленнєвого розвитку – 2 дитини (3%);
- гіперактивність із розладами поведінки – 1 дитина (2%);
- підвищена нервово-рефлекторна збудливість – 2 дитини (6%);
- структурна епілепсія – 2 дитини (3%);
- наслідки геморагічного ураження (субдуральна гематома, петехіальні крововиливи) - 2 дитини (3%);
- інфаркт мозку – 2 дитини (3%);
- неонатальні судоми в анамнезі – 2 дитини (3%);
- спастичний парапарез – 2 дитини (3%);
- стан після I епілептичного нападу – 1 дитина (2%).

При порівнянні кількості діагностованих порушень в групах не було виявлено статистично значимої їх різниці ($p=0,45$). Виняток становили гострі порушення мозкового кровообігу, які виникали у дітей 2 підгрупі ОГ в післяопераційному періоді (6% (95%, ДІ 2,8-12,5%)). Паралітична косина та порушення сну

спостерігались в 1 підгрупі ОГ (2% (95%, ДІ 0,6%-7%). Також встановлено, що як доопераційному, так і в післяопераційному періодах виявлено неврологічні порушення без достовірної різниці між ними ($p > 0.005$). Серед дітей з ЦВС, у яких було діагностовано неврологічні порушення переважали хлопчики ($p < 0,001$) на відміну від дітей з ЦВС без неврологічних порушень ($p = 0,420$) та групи співставлення. Вони народжувались від пізнішої вагітності $2,5 \pm 1,6$, на відміну від народження дітей без неврологічних порушень від $1,5 \pm 0,8$ вагітності ($p = 0,003^*$). Серед них не було виявлено статистично значимої різниці при порівнянні ГВ ($p = 0,221$), маси тіла при народженні ($p = 0,888$). Встановлено меншу оцінку по шкалі Апгар у пацієнтів з неврологічними порушеннями: на 1 хвилині $6,7 \pm 0,9$ ($p = 0,0005$) та на 5й хвилині – $7,2 \pm 0,92$ ($p = 0,0012^*$). Враховуючи показники тривалості штучного кровообігу, було зафіксовано збільшення його тривалості до 153,6 хвилин у даної категорії дітей ($p = 0,011^*$), без значної відмінності часу перетискання аорти ($p = 0,617$). За даними моделі логістичної регресії виключено вплив ГВ, маси тіла на порушення нейророзвитку та змін на нейровізуалізації, відмічено тенденцію впливу зниження сатурації, проте без достовірної різниці. Представлено, що при збільшенні діаметрів ВОВ та ТК погіршуються показники НПР.

Діагностика неврологічних порушень з застосуванням сучасних методик неврологічного огляду згідно представленого алгоритму є своєчасною та дозволяє призначати необхідні методи нейровізуалізації, розпочинати лікування і індивідуальні реабілітаційні заходи. Застосування методик у ранньому післяопераційному періоді (до 1 місяця) потребують їх поєднання між собою через обмеження тракції за руки та підйому за плечі (альтернативною буде оцінка загальних рухів немовлят за методом прехтла на відміну від Секції 1. НІНЕ). Необхідним є катамнез дітей з ЦВС для оцінки нейророзвитку у ключові вікові періоди: 3 місяці, 6 місяців, 9 місяців, 12 місяців, 18 місяців, 2 та 3 роки. Програма реабілітації має включати як гостру на етапах стаціонарного лікування, так і наступну амбулаторну із залученням мультидисциплінарної команди фахівців.

ВИСНОВКИ

1. У дітей з ціанотичними вадами серця (ЦВС) за даними наукових досліджень представлено широкий спектр неврологічних порушень (88 %) як у доопераційному періоді (що обумовлено впливом типу ціанотичної вади серця на нейророзвиток), так і в інтра- та післяопераційному періодах під впливом змін оксигенації та гемодинаміки.
2. Неврологічні порушення діагностовано у доопераційному періоді за даними методики Hammersmith у 26% та за даними Мюнхенської функціональної діагностики у 35% (порушення стосувались оцінки м'язового тону, пози, рефлексів). У післяопераційному періоді встановлено порушення у 53 % пацієнтів з ЦВС (у 29 % пацієнтів з критичними та у 24 % з некритичними ЦВС $p > 0.005$). У ранньому післяопераційному періоді (до 1 місяця) виникають гострі порушення мозкового кровообігу (при некритичних ЦВС – 6 %), а також судоми та рухові порушення (3 %). У пізньому післяопераційному періоді встановлено затримки етапів моторного розвитку (при критичних ЦВС – 16% та некритичних ЦВС – 15 %) та порушення мовлення (при критичних ЦВС – 7 % та при некритичних ЦВС – 3 %). Поведінкові порушення діагностовані у дітей з некритичним ЦВС (5 %). Виявлені порушення у неврологічному статусі у дітей з ЦВС (53%) у порівнянні з даними наукової літератури (88%) переконливо засвідчують про пріоритетність розробленої в ДУ «Центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (прог 0.005)рами ранньої діагностики вроджених вад серця (в тому числі пренатальної) з наступним кардіохірургічним лікуванням.
3. До критеріїв несприятливого прогнозу щодо подальшого нейропсихічного розвитку дітей з ЦВС відносяться: патологія в перинатальному періоді (оцінка по шкалі Апгар при критичних ЦВС дорівнювала 6,7 балів та 7 балів при некритичних ЦВС); наявність неврологічних ускладнень в тому числі гострого

порушення мозкового кровообігу (ГПМК) 6% в у ранньому післяопераційному періоді; критично зменшена бальна оцінка в ключові вікові періоди етапів нейророзвитку у дітей з ЦВС за даними методик Hammersmith та Мюнхенської функціональної діагностики. Зміни за даними нейросонографії у доопераційному періоді: підвищення ехогенності паренхіми у 22% дітей з критичними ЦВС та 4% з некритичними ЦВС, у післяопераційному періоді вікарна вентрикулодилатація діагностована у 33% пацієнтів з критичними ЦВС. Сприятливими факторами встановлено своєчасність ранньої діагностики і кардіохірургічного лікування дітей з критичними та некритичними ЦВС, достатня маси тіла та вчасний термін гестації ($p > 0.05$). Окрім того, виявлено збільшення тривалості штучного кровообігу під час хірургічного лікування серед дітей із затримкою нейророзвитку ($153,6 \pm 5,0$ хвилин) у порівнянні з дітьми без затримки ($139,7 \pm 30$) ($p < 0.005$).

4. Рання діагностика неврологічних порушень у дітей з ЦВС з урахуванням медичних висновків мультидисциплінарної команди та даних нейровізуалізаційного обстеження, використання сучасних стандартизованих методик діагностики неврологічних порушень (Hammersmith, оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла, Мюнхенська функціональна діагностика), обґрунтовує своєчасність складання індивідуальної реабілітаційної програми (ІРП) з метою отримання максимально можливого ефекту реабілітації.
5. Застосування сучасного міжнародного концепту допомоги дітям з обмеженням життєдіяльності (діти з інвалідністю та діти з загрозою формування інвалідності) – РЕАБІЛІТАЦІЯ – ІНКЛЮЗІЯ – ІНТЕГРАЦІЯ, дозволяє максимально соціалізувати означену групу дітей в суспільстві. Модель реабілітації «Тандем-партнерство», «дитина-сім'я-фахівець» (затверджена рішенням Президії вченої медичної ради МОЗ України від 17.04.1998 року,

протокол №25) передбачає об'єднання зусиль фахівців медичного та соціально-педагогічного напрямків, включаючи використання сучасних методик реабілітації у дітей раннього віку: Бобат-терапія, Войта-терапія, ерготерапія, сенсорна інтеграція, логопедична терапія, педагогічна корекція і терапія, нейропсихологічна діагностики і корекція для підвищення ефективності реабілітаційних заходів у дітей з ЦВС.

ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. Враховуючи наявність гіпоксемії при ЦВС та виявлені неврологічні порушення у доопераційному (26-35%) та післяопераційному періодах (53 %) рекомендована динамічна оцінка неврологічного статусу за допомогою стандартизованих неврологічних методик як в доопераційному так і у післяопераційному періодах з показаннями до проведення нейровізуалізації.
2. В якості діагностичного інструментарію оцінки нейророзвитку дитини з ЦВС доцільним є застосування неврологічного обстеження немовляти за методикою Hammersmith з урахуванням особливостей її використання в ранньому післяопераційному періоді: обмеження тракції за руки та підйому за передпліччя. Моніторинг рухового розвитку дитини з ЦВС за цією методикою дає змогу оцінити ризик розвитку церебрального паралічу у ключові вікові періоди: 3 місяці життя (67-56 балів), на 6 місяці (70-59 балів), на 9 місяці (73-62 бали), на 12 місяці (73-65 балів).
3. Особливості використання оцінки загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (пасивне спостереження) у ранньому післяопераційному періоді дозволяють оцінити комплексність і варіабільність рухів. Наявність збідненого репертуару, судомно-синхронізованих та хаотичних рухів з народження до 2 місяців, а також абнормальних та відсутніх метушливих рухів та з 2-ого по 5-й місяць є прогностично несприятливим фактором щодо можливого формування рухових порушень. У післяопераційному періоді показані щомісячні планові огляди до 5 місячного віку.
4. Мюнхенська функціональна діагностика у дітей з ЦВС дозволяє окрім затримок стато-кінетичного розвитку на ранніх етапах виявляти затримки домовленнєвого, мовленнєвого та інших нейропсихічних розладів.

5. У ранньому післяопераційному періоді невідкладними показами до проведення неврологічного огляду з визначенням показань до використання методик нейровізуалізації є: порушення свідомості, рухові розлади, судоми та тривалість проведення штучної вентиляції легень.
6. Рання діагностика неврологічних порушень з використанням вищезначених стандартних методик (Hammersmith, Мюнхенська функціональна діагностика, оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла) є необхідною передумовою для своєчасного складання ІПР у відповідності до моделі реабілітації «Тандем-партнерство», «дитина-сім'я-фахівець».

СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Барані ЛМ, Сегал ЄВ, Дьогтяр ВВ, Романюк ОМ, Грицаюк АЮ, Жовнір В. Клінічний випадок лікування дитини із функціонально єдиним шлуночком, ускладненого утворенням тромбу в рудиментарному шлуночку та гострим порушенням мозкового кровообігу. Укр Журн Серцево-Суд Хір. 2019;35(2):116-21. doi: 10.30702/ujcvs/19.3505/046116-121.
2. Жовнір ВА. Дослідження прозапальних та протизапальних цитокінів у новонароджених з транспозицією магістральних судин при застосуванні автологічної пуповинної крові. Біль, Знебол Інтенс Терап. 2011;56(2):52-6. doi: 10.25284/2519-2078.2(56).2011.109104.
3. Знаменська ТК, Мартинюк ВЮ, Швейкіна ВБ. Морфофункціональні особливості розвитку головного мозку та системи кровообігу в онтогенезі. Міжнар Неврол Журн. 2019;108(6):44-56.
4. Кирилова ЛГ, Мірошников ОО, Юзва ОО, Бадюк ВМ, Доленко ОО, Бондаренко ЮМ. Розвиткові та епілептиформні енцефалопатії в дітей: клінічні, нейрофізіологічні, нейровізуалізаційні й генетичні характеристики Міжнар Неврол Журн. 2021;20(2):84-90. doi: 10.22141/2224-0713.20.2.2024.1056.
5. Кирилова ЛГ, Мірошников ОО, Юзва ОО, Погребняк АБ. Нейрофізіологічні особливості нервової системи у дітей раннього віку з епілептичними енцефалопатіями за даними відео-ЕЕГ-моніторингу. Суч Педіатр. Укр. 2024;139(3):78-87. doi: 10.15574/SP.2024.139.78.
6. Лазоришинець ВВ, Дітківський ІО, Труба ЯП, Петров МС, Мазур ОМ, Перепека ІА. Тенденції хірургічної корекції вроджених вад серця: 10-річний досвід роботи Національного інституту серцево-судинної хірургії ім. Амосова НАМН України. Журн Нац Акад Мед Наук Укр. 2021;27(4):271-8. doi: 10.37621/JNAMSU-2021-4-6.

7. Лазоришинець ВВ, Крикунов ОА, Колтунова ГБ. Проблема безпеки пацієнтів у кардіохірургії та стратегія зменшення ризику післяопераційних ускладнень. Вісник Серцево-Суд Кардіохір. 2017;(2):71-5.
8. Маменко МЄ, Романкевич ІВ, Шлєєнкова ГА. Порушення психічного розвитку в дитячому віці: причини та можливості профілактики. Суч Педіатр. Укр. 2020;107(3):46-53. doi: 10.15574/SP.2020.107.46.
9. Мартинюк ВЮ, редактор. Основи соціальної педіатрії: навч.-метод. посіб.: у 2-х т. Київ: ФОП Верес О.І.; 2016. 960 с.
10. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Стогова ОВ, Федушка ГМ. Етапи моторного розвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Здоров'я Дитини. 2024;19(3):122-33 doi: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690.
11. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Федушка ГМ. Нейропсихічні розлади в дітей з вродженими вадами серця. Суч Педіатр. Укр. 2023;131(3):74-86. doi: 10.15574/SP.2023.131.74.
12. Мартинюк ВЮ, Федушка ГМ, Стогова ОВ. Клініко-неврологічні особливості розвитку дітей із критичними і некритичними ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Суч Педіатр. Укр. 2024;140(4):39-47. doi: 10.15574/SP.2024.140.39.
13. Марушко ЮВ, Гищак ТВ, Марушко ТВ, Костинська НГ, Хомич ОВ. Гендерні особливості показників якості життя, пов'язаної зі здоров'ям, у дітей з високим нормальним артеріальним тиском і первинною артеріальною гіпертензією. Здоров'я Дитини. 2023;18(2):80-7. doi: 10.22141/2224-0551.18.2.2023.1566.
14. Марчук МС. Ексайтотоксичність, анемія, центральна сенситизація та синдром ігнорування у практиці лікаря [Інтернет]. Укр Мед Часопис. 2019:1-3. Доступно на: <https://umj.com.ua/uk/publikatsia-140514-eksajtotoksichnist-anemiya-tsentralna-sensitizatsiya-ta-sindrom-ignoruvannya-u-praktitsi-likarya>.

15. Міністерство охорони здоров'я України. Про затвердження протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю "Кардіологія" [Інтернет]. 2006. Наказ № 436; 2006 Лип 03. Доступно на: <https://zakon.rada.gov.ua/rada/show/v0436282-06#Text>.
16. Пясецька НМ, Шунько ЄЄ, Руденко НМ, редактори. Особливості розвитку та порушення постнатальної гемодинаміки у новонароджених. Критичні вроджені вади серця: клінічні прояви, рання діагностика та сучасна тактика надання медичної допомоги: навчальний посібник для лікарів. Київ: Рута; 2017. 76 с.
17. Свістийник ВО, Школьний СЮ. До проблеми диференційної діагностики міопатичного синдрому при критичних станах та можливості медикаментозної терапії в дітей. Суч Педіатр. Укр. 2022;122(2):72-8. doi: 10.30978/UNJ2022-1-41.
18. Стогова ОВ, Руденко НМ, Ханенова ВА. Клініко-інструментальна оцінка ефективності звужування легеневої артерії при хірургічному лікуванні вродженої коригованої транспозиції магістральних артерій. Вісн Серцево-Суд Кардіохір. 2016;(1):90-3.
19. Стогова ОВ, Руденко НМ, Ханенова ВА, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Прохорович ТП. Клініко-інструментальна оцінка ефективності перев'язки легеневої артерії при хірургічному лікуванні вродженої скоригованої транспозиції великих артерій. Укр Журн Кардіоваск Хір. 2017;(1):90-3.
20. Стогова ОВ, Руденков НМ, Ялинська ТА, Мотречко ОО. Місце інструментальних методів дослідження у діагностиці анатомічних варіантів вродженої коригованої транспозиції магістральних артерій та у визначенні показань до різних типів хірургічного лікування вади. Суч Педіатр. Укр. 2020;(106):43-9. doi: 10.15574/SP.2020.106.43.
21. Ткаченко ОВ, Видиборець СВ, Гаврилів ІР. Ураження нервової системи при залізодефіцитній анемії: моногр. Київ; 2023. 56 с.

22. Труба ЯП, Ткаченко ЛМ, Секелик РІ, Дзюрий ВІ, Лазоришинець ВВ. Оцінка психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді після реконструкції дуги аорти з антеградною церебральною перфузією. *Клін Хір.* 2021;88:1-2. doi: 10.26779/2522-1396.2021.1-2.33.
23. Федущка ГМ. Ціанотичні вади серця у дітей: неврологічні аспекти проблеми. *Міжнар Неврол Журн.* 2024;20(5):228-36. doi: 10.22141/2224-0713.20.5.2024.1090.
24. Abell BR, Eagleson K, Auld B, Bora S, Justo R, Parsonage W, et al. Implementing up care for children with congenital heart disease: A scoping review with evidence mapping. *Dev Med Child Neurol.* 2024;66(2):161-75. doi: 10.1111/dmcn.15698.
25. Abella R, Varrica A, Satriano A, Tettamanti G, Pelissero G, Gavilanes AD, et al. Biochemical Markers for Brain Injury Monitoring in Children with or without Congenital Heart Diseases. *CNS Neurol Disord Drug Targets.* 2015;14(1):12-23. doi: 10.2174/1871527314666150116114648.
26. Allen KY, Marino BS. Developmental Delay in Children with Congenital Heart Disease [Internet]. *Pediatric Cardiology.* Springer, Cham; 2023, p. 1-11. Available from: https://doi.org/10.1007/978-3-030-42937-9_86-1.
27. Altwaijri WA, Bali A, Alanazi J, Alrumayyan Y. Management of Neurological Problems in Neonates with CHD and Protocols for Neurodevelopmental Outcome Monitoring [Internet]. In: Bin-Moallim MA, Husain, WJM, Alakeel YS, Kabbani MS, Alghamdi AA, editors. *Manual of Pediatric Cardiac Care.* Singapore: Springer; 2024, p. 681-95. Available from: https://doi.org/10.1007/978-981-19-8357-3_80.
28. Atkins S. Beyond survival: enhancing mental health and quality of life for children and adolescents with congenital heart disease. *SSRN Electr J.* 2024;23. doi: 10.2139/ssrn.4892063.
29. Auerbach SR, Arshad A, Azeka E, Cantor RS, Kirklin JK, Koehl D, et al. Impact of prolonged ischemic time on pediatric heart transplantation outcomes: Improved

- outcomes in the most recent era. *J Heart Lung Transplant*. 2024;43(7):1142-52. doi: 10.1016/j.healun.2024.03.002.
30. Backer CL, Overman DM, Dearani JA, Romano JC, Tweddell JS, Kumar SR, et al. Recommendations for centers performing pediatric heart surgery in the United States. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2023;166(6):1782-820. doi: 10.1016/j.jtcvs.2023.09.001.
 31. Barkhuizen M, Abella R, Vles JSH, Zimmermann LJI, Gazzolo D, Gavilanes AWD. Antenatal and perioperative mechanisms of global neurological injury in congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2021;42(1):1-18. doi: 10.1007/s00246-020-02440-w.
 32. Barranco MC, Velasquez ABC, Supervia M, Riaño MOA, Smith JR. Cardiac rehabilitation program in children with congenital heart disease: Promising Results. *J Cardiopulm Rehabil Prev*. 2023;43(2):145-6. doi: 10.1097/HCR.0000000000000768.
 33. Bauer Huang SL, Said AS, Smyser CD, Lin JC, Guilliams KP, Guerriero RM. Seizures Are Associated With Brain Injury in Infants Undergoing Extracorporeal Membrane Oxygenation. *J Child Neurol*. 2021;36(3):230-6. doi: 10.1177/0883073820966917.
 34. Bellinger DC, Rivkin MJ, DeMaso D, Robertson RL, Stopp C, Dunbar-Masterson C, et al. Adolescents with tetralogy of Fallot: neuropsychological assessment and structural brain imaging. *Cardiol Young*. 2015;25(2):338-47. doi: 10.1017/S1047951114000031.
 35. Birca A, Vakorin VA, Porayette P, Madathil S, Chau V, Seed M, et al. Interplay of brain structure and function in neonatal congenital heart disease. *Ann Clin Transl Neurol*. 2016;3(9):708-22. doi: 10.1002/acn3.336.
 36. Bolduc ME, Dionne E, Gagnon I, Rennick JE, Majnemer A, Brossard-Racine M. Motor Impairment in Children With Congenital Heart Defects: A Systematic Review. *Pediatr*. 2020;146(6):e20200083. doi: 10.1542/peds.2020-0083.

37. Bolduc ME, Lambert H, Ganeshamoorthy S, Brossard-Racine M. Structural brain abnormalities in adolescents and young adults with congenital heart defect: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2018;60(12):1209-24. doi: 10.1111/dmcn.13975.
38. Bonthron AF, Kelly CJ, Ng IHX, Counsell SJ. MRI studies of brain size and growth in individuals with congenital heart disease. *Transl Pediatr*. 2021;10(8):2171-81. doi: 10.21037/tp-20-282.
39. Butler SC, Rofeberg V, Wypij D, Ferreira R, Singer J, Stopp C, et al. Inpatient Screening for Early Identification of Developmental Risk in Infants with Congenital Heart Defects. *J Pediatr*. 2023;263:113687. doi: 10.1016/j.jpeds.2023.113687.
40. Butler SC, Sadhwani A, Rofeberg V, Cassidy AR, Singer J, Calderon J, et al. Neurological features in infants with congenital heart disease. *Dev Med Child Neurol*. 2022;64(6):762-70. doi: 10.1111/dmcn.15128.
41. Cassidy AR, Sanz JH. Congenital heart disease through a neuropsychological lens of analysis: introduction to a special issue of *Child Neuropsychology*. *Child Neuropsychol*. 2023;29(7):997-1002. doi: 10.1080/09297049.2023.2230635.
42. Castillo-Pinto C, Carpenter JL, Donofrio MT, Zhang A, Wernovsky G, Sinha P, et al. Incidence and predictors of epilepsy in children with congenital heart disease. *Cardiol Young*. 2022;32(6):918-24. doi: 10.1017/S1047951121003279.
43. Charbonneau L, Chowdhury RA, Marandyuk B, Wu R, Poirier N, Miró J, et al. Fetal cardiac and neonatal cerebral hemodynamics and oxygen metabolism in transposition of the great arteries. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2023;61(3):346-55. doi: 10.1002/uog.26146.
44. Chien CH, Lee TY, Lin MT. Factors affecting motor development of toddlers who received cardiac corrective procedures during infancy. *Early Hum Dev*. 2021;158:105392. doi: 10.1016/j.earlhumdev.2021.105392.

45. Chiperi LE, Huțanu A, Tecar C, Muntean I. Serum Markers of Brain Injury in Pediatric Patients with Congenital Heart Defects Undergoing Cardiac Surgery: Diagnostic and Prognostic Role. *Clin Pract*. 2023;13(5):1253-65. doi: 10.3390/clinpract13050113.
46. Claessens NHP, Jansen NJG, Breur JMPJ, Algra SO, Stegeman R, Alderliesten T et al. Postoperative cerebral oxygenation was not associated with new brain injury in infants with congenital heart disease. *J Thoracic Cardiovasc Surg*. 2019;158(3):867-77.e1. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.02.106.
47. Clarke SL, Milburn NC, Menzies JC, Drury NE. The provision and impact of rehabilitation provided by physiotherapists in children and young people with congenital heart disease following cardiac surgery: a scoping review. *Physiother*. 2024;122:47-56. doi: 10.1016/j.physio.2023.09.001.
48. Council on Children With Disabilities; Section on Developmental Behavioral Pediatrics; Bright Futures Steering Committee; Medical Home Initiatives for Children With Special Needs Project Advisory Committee. Identifying infants and young children with developmental disorders in the medical home: an algorithm for developmental surveillance and screening. *Pediatrics*. 2006;118(1):405-20. doi: 10.1542/peds.2006-1231.
49. De Silvestro A, Natalucci G, Feldmann M, Hagmann C, Nguyen TD, Coraj S, et al. Effects of hemodynamic alterations and oxygen saturation on cerebral perfusion in congenital heart disease. *Pediatr Res*. 2024. doi: 10.1038/s41390-024-03106-6.
50. Derridj N, Guedj R, Calderon J, Houyel L, Lelong N, Bertille N, et al. Long-Term Neurodevelopmental Outcomes of Children with Congenital Heart Defects. *J Pediatr*. 2021;237:109-14.e5. doi: 10.1016/j.jpeds.2021.06.032.
51. Elgersma KM, Engel ML, Ramel SE, Davis JA, McKechnie AC, Pfister KM. Human milk, breastfeeding, and early neurodevelopmental outcomes for infants with critical CHD. *Cardiol Young*. 2024:1-9. doi: 10.1017/S1047951124025228.

52. Ester G, Goldsmith S, Barisic I, Braz P, Dakovic I, Gibson C, et al. Severe Congenital Heart Defects and Cerebral Palsy. *J Pediatr*. 2023;262:113617. doi: 10.1016/j.jpeds.2023.113617.
53. Feldmann M, Hagmann C, de Vries L, Disselhoff V, Pushparajah K, Logeswaran T, et al. Neuromonitoring, neuroimaging, and neurodevelopmental follow-up practices in neonatal congenital heart disease: a European survey. *Pediatr Res*. 2023;93(1):168-75. doi: 10.1038/s41390-022-02063-2.
54. Ferrer-Sargues FJ, Peiro-Molina E, Cebria I Iranzo MA, Carrasco Moreno JI, Cano-Sanchez A, Vazquez-Arce MI, et al. Effects of Cardiopulmonary Rehabilitation on the Muscle Function of Children with Congenital Heart Disease: A Prospective Cohort Study. *Int J Environ Res Public Health*. 2021;18(11):5870. doi: 10.3390/ijerph18115870.
55. Fogel MA, Donnelly E, Crandell I, Hanlon A, Whitehead KK, Harris M, et al. Cerebral Blood Flow, Brain Injury, and Aortic-Pulmonary Collateral Flow After the Fontan Operation. *Am J Cardiol*. 2023;208:164-70. doi: 10.1016/j.amjcard.2023.08.023.
56. Fourdain S, Simard MN, Dagenais L, Materassi M, Doussau A, Goulet J, et al. Gross Motor Development of Children with Congenital Heart Disease Receiving Early Systematic Surveillance and Individualized Intervention: Brief Report. *Dev Neurorehabil*. 2021;24(1):56-62. doi: 10.1080/17518423.2020.1711541.
57. Fourdain S, St-Denis A, Harvey J, Birca A, Carmant L, Gallagher A, Trudeau N; CINC tea et al. Language development in children with congenital heart disease aged 12-24 months. *Eur J Paediatr Neurol*. 2019;23(3):491-9. doi: 10.1016/j.ejpn.2019.03.002.
58. GBD 2017 Congenital Heart Disease Collaborators. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990-2017: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. *Lancet Child Adolesc Health*. 2020;4(3):185-200. doi: 10.1016/S2352-4642(19)30402-X.

59. Ghosh S, Lien IG, Martinez K, Lin T, Bleiweis MS, Philip J, et al. Prevalence and Risk Factors for Cerebral Palsy in Children With Congenital Heart Disease Based on Risk of Surgical Mortality. *Pediatr Neurol.* 2024;155:133-40. doi: 10.1016/j.pediatr neurol.2024. 02.011.
60. Ghosh S, Philip J, Patel N, Munoz-Pareja J, Lopez-Colon D, Bleiweis M, et al. Risk Factors for Seizures and Epilepsy in Children With Congenital Heart Disease. *J Child Neurol.* 2020;35(7):442-7. doi: 10.1177/0883073820904912.
61. Glanzman M, Licht D, Wernovsky G. Neurodevelopment in Children with Complex Congenital Heart Disease [Internet]. Chapter 11. In: Gleason M, Rychik J, Shaddy R. eds. *Pediatric Practice: Cardiology.* The McGraw-Hill Companies, 2012. Available from: <https://accesspediatrics.mhmedical.com/content.aspx?bookid=525§ionid=4102385> 1.
62. Goff DA, Shera DM, Tang S, Lavin NA, Durning SM, Nicolson SC, et al. Risk factors for preoperative periventricular leukomalacia in term neonates with hypoplastic left heart syndrome are patient-related. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;147(4):1312-18. doi: 10.1016/j.jtcvs.2013.06.021.
63. Gui J, He S, Zhuang J, Sun Y, Liu Y, Liang S, et al. Peri- and Post-operative Amplitude-integrated Electroencephalography in Infants with Congenital Heart Disease. *Indian Pediatr.* 2020;57(2):133-7.
64. Gui J, Liang S, Sun Y, Liu Y, Chen C, Wang B, et al. Effect of perioperative amplitude-integrated electroencephalography on neurodevelopmental outcomes following infant heart surgery. *Exp Ther Med.* 2020;20(3):2879-87. doi: 10.3892/etm.2020.9004.
65. Hennrick H, Miller E, Lai WW, Nelkin VC, Flores AM, Olson M, et al. Effects of Implementing a Standardized Surveillance Program on Cardiac Neurodevelopmental Program Referral Completion. *Pediatr Cardiol.* 2024;45(4):821-8. doi: 10.1007/s00246-024-03425-9.

66. Hermans T, Thewissen L, Gewillig M, Cools B, Jansen K, Pillay K, et al. Functional brain maturation and sleep organization in neonates with congenital heart disease. *Eur J Paediatr Neurol.* 2022;36:115-22. doi: 10.1016/j.ejpn.2021.12.008.
67. Hövels-Gürich HH, Seghaye MC, Schnitker R, Wiesner M, Huber W, Minkenberg R, et al. Long-term neurodevelopmental outcomes in school-aged children after neonatal arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;124(3):448-58. doi: 10.1067/mtc.2002.122307.
68. Hövels-Gürich HH. Factors Influencing Neurodevelopment after Cardiac Surgery during Infancy. *Front Pediatr.* 2016;4:137. doi: 10.3389/fped.2016.00137.
69. Huisenga D, La Bastide-Van Gemert S, Van Bergen A, Sweeney J, Hadders-Algra M. Developmental outcomes after early surgery for complex congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol.* 2021;63(1):29-46. doi: 10.1111/dmcn.14512.
70. Huisenga D, la Bastide-van Gemert S, Van Bergen AH, Sweeney JK, Hadders-Algra M. Motor development in infants with complex congenital heart disease: A longitudinal study. *Dev Med Child Neurol.* 2023;65(1):117-25. doi: 10.1111/dmcn.15287.
71. Hussein AAF, Amira E, Tantawy EEL, Eel-Fayom NM, Rodina SM, Salma MM, et al. Electroencephalography Findings in Children with Congenital Heart Disease. *Med J Cairo Univ.* 2019;87(1):505-10. doi: 10.21608/mjcu.2019.52413.
72. International Cardiac Collaborative on Neurodevelopment (ICCON) Investigators. Impact of Operative and Postoperative Factors on Neurodevelopmental Outcomes After Cardiac Operations. *Ann Thorac Surg.* 2016;102(3):843-9. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.05.081.
73. Jankauskaite L, Wyder C, del Torso S, Mamenko M, Trapani S, Grossman Z, et al. Over-investigation and overtreatment in pediatrics: a survey from the European Academy of Paediatrics and Japan Pediatric Society. *Front Pediatr.* 2024;12:1333239. doi: 10.3389/fped.2024.1333239.

74. Jarry S, Couture EJ, Falih J, Lebon JS, Ayoub C, Rochon A, et al. New Development in Brain Monitoring for Cardiac Surgery. *Can J Cardiol.* 2023;39(2):229-32. doi: 10.1016/j.cjca.2022.11.006.
75. Jarry S, Halley I, Calderone A, Momeni M, Deschamps A, Richebé P, et al. Impact of Processed Electroencephalography in Cardiac Surgery: A Retrospective Analysis. *Cardiothorac Vasc Anesth.* 2022;36(9):3517-3525. doi: 10.1053/j.jvca.2022.03.030.
76. Juergensen S, Liu J, Xu D, Zhao Y, Moon-Grady AJ, Glenn O, et al. Fetal circulatory physiology and brain development in complex congenital heart disease: A multi-modal imaging study. *Prenat Diagn.* 2024;44(6-7):856-64. doi: 10.1002/pd.6450.
77. Kaeslin R, Latal B, Mitteregger E. A systematic review of early motor interventions for infants with congenital heart disease and openheart surgery. *Syst Rev.* 2023;12(1):149. doi: 10.1186/s13643-023-02320-3.
78. Kang L, Cao G, Jing W, Liu J, Liu M. Global, regional, and national incidence and mortality of congenital birth defects from 1990 to 2019. *Eur J Pediatr.* 2023;182(4):1781-92. doi: 10.1007/s00431-023-04865-w.
79. Kelly CJ, Arulkumaran S, Tristão Pereira C, Cordero-Grande L, Hughes EJ, Teixeira RPAG, et al. Neuroimaging findings in newborns with congenital heart disease prior to surgery: an observational study. *Arch Dis Child.* 2019;104(11):1042-8. doi: 10.1136/archdischild-2018-314822.
80. Khaleel H, Amal A. Acute Ischemic Stroke as Complication of Untreated Infant with Cyanotic Congenital Heart. Disease, Case Report. *Addict Res.* 2019;3(1):1-4. doi: 10.33425/2639-8451.1013.
81. Khalil A, Bennet S, Thilaganathan B, Paladini D, Griffiths P, Carvalho JS. Prevalence of prenatal brain abnormalities in fetuses with congenital heart disease: a systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2016;48(3):296-307. doi: 10.1002/uog.15932.

82. Khalil A, Suff N, Thilaganathan B, Hurrell A, Cooper D, Carvalho JS. Brain abnormalities and neurodevelopmental delay in congenital heart disease: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2014;43(1):14-24. doi: 10.1002/uog.12526.
83. Khalil M, Jux C, Rueblinger L, Behrje J, Esmaeili A, Schranz D. Acute therapy of newborns with critical congenital heart disease. *Transl Pediatr.* 2019;8(2):114-26. doi: 10.21037/tp.2019.04.06.
84. Lalgudi GS. Continuous EEG for Diagnosis of Electrographic Seizures in the Pediatric Cardiac Critical Care Unit: Using a Precious Resource Wisely. *Neurocrit Care.* 2022;36(1):13-5. doi: 10.1007/s12028-021-01314-0.
85. Lee FT, Sun L, Szabo A, Milligan N, Saini A, Chetan D, et al. Safety and feasibility pilot study of continuous low-dose maternal supplemental oxygen in fetal single ventricle heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2024;64(4):493-503. doi: 10.1002/uog.27657.
86. Lee FT, Sun L, van Amerom JFP, Portnoy S, Marini D, Saini A, et al. Fetal Hemodynamics, Early Survival, and Neurodevelopment in Patients With Cyanotic Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol.* 2024;83(13):1225-39. doi: 10.1016/j.jacc.2024.02.005.
87. Leon RL, Mir IN, Herrera CL, Sharma K, Spong CY, Twickler DM, et al. Neuroplacentology in congenital heart disease: placental connections to neurodevelopmental outcomes. *Pediatr Res.* 2022;91(4):787-94. doi: 10.1038/s41390-021-01521-7.
88. Leonetti C, Back SA, Gallo V, Ishibashi N. Cortical Dysmaturation in Congenital Heart Disease. *Trends Neurosci.* 2019;42(3):192-204. doi: 10.1016/j.tins.2018.12.003.
89. Levy RJ, Mayne EW, Sandoval Karamian AG, Iqbal M, Purington N, Ryan KR, et al. Evaluation of Seizure Risk in Infants After Cardiopulmonary Bypass in the

- Absence of Deep Hypothermic Cardiac Arrest. *Neurocrit Care*. 2022;36(1):30-8. doi: 10.1007/s12028-021-01313-1.
90. Liamlahi R, Latal B. Neurodevelopmental outcome of children with congenital heart disease. *Handb Clin Neurol*. 2019;162:329-45. doi: 10.1016/B978-0-444-64029-1.00016-3.
 91. Limperopoulos C, Majnemer A, Rosenblatt B, Shevell MI, Rohlicek C, Tchervenkov C, et al. Association between electroencephalographic findings and neurologic status in infants with congenital heart defects. *J Child Neurol*. 2001;16(7):471-6. doi: 10.1177/088307380101600702.
 92. Lisanti AJ, Uzark KC, Harrison TM, Peterson JK, Butler SC, Miller TA, et al. Developmental Care for Hospitalized Infants With Complex Congenital Heart Disease: A Science Advisory From the American Heart Association. *J Am Heart Assoc*. 2023;12(3):e028489. doi: 10.1161/JAHA.122.028489.
 93. Lisanti AJ, Vittner DJ, Peterson J, Van Bergen AH, Miller TA, Gordon EE, et al. Developmental care pathway for hospitalised infants with CHD: on behalf of the Cardiac Newborn Neuroprotective Network, a Special Interest Group of the Cardiac Neurodevelopmental Outcome Collaborative. *Cardiol Young*. 2023;33(12):2521-38. doi: 10.1017/S1047951123000525.
 94. Liu A, Diller GP, Moons P, Daniels CJ, Jenkins KJ, Marelli A. Changing epidemiology of congenital heart disease: effect on outcomes and quality of care in adults. *Nat Rev Cardiol*. 2023;20(2):126-37. doi: 10.1038/s41569-022-00749-y.
 95. Loblein HJ, Vukmirovich PW, Donofrio MT, Sanz JH. Prevalence of neurodevelopmental disorders in a clinically referred sample of children with CHD. *Cardiol Young*. 2023;33(4):619-26. doi: 10.1017/S1047951122001469.
 96. Long D, Anderson VA, Crossley L, Sood NT, Charles KR, MacDonald AD, et al. Longitudinal cohort study investigating neurodevelopmental and socioemotional outcomes in school-entry aged children after open heart surgery in Australia and

- New Zealand: the NITRIC follow-up study protocol. *BMJ Open*. 2023;13(8):e075429. doi: 10.1136/bmjopen-2023-075429.
97. Lozar KJ, Kosmac B, Paro-panjan D. Preoperative Clinical Neurological Assessment in New-borns with Critical Congenital Heart Disease. *Signa Vitae*. 2020;16(2):29-36. doi: 10.22514/sv.2020.16.0067.
 98. Maleyeff L, Park HJ, Khazal ZSH, Wypij D, Rollins CK, Yun HJ, et al. Meta-regression of sulcal patterns, clinical and environmental factors on neurodevelopmental outcomes in participants with multiple CHD types. *Cereb Cortex*. 2024;34(6):bhae224. doi: 10.1093/cercor/bhae224.
 99. Mammadli G, Kochav J, Argenio M, Sariyeva M, Bilski A, Ibeh C, et al. Ischemic Stroke and TIA in a Cohort of Adults with Congenital Heart Disease: A Single Center Cross Sectional Study (P6-5.004). *Neurol*. 2023;100(17):1898. doi: 10.1212/WNL.000000000000202182.
 100. Marelli A, Miller SP, Marino BS, Jefferson AL, Newburger JW. Brain in Congenital Heart Disease Across the Lifespan: The Cumulative Burden of Injury. *Circulation*. 2016;133(20):1951-62. doi: 10.1161/Circulationaha.115.019881.
 101. Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW, Peacock G, Gerdes M, Stopp JW, et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012;126(9):1143-72. doi: 10.1161/CIR.0b013e318265e e8a.
 102. Matos SM, Sarmiento S, Moreira S, Pereira MM, Pinto C, Vieira P, et al. Impact of Fatal Development on Neurocognitive Performance of Adolescents with Cyanotic and Acyanotic Congenital Heart Disease. *Congenit Heart Dis*. 2014;9:373-81. doi: 10.1111/chd.12152.
 103. Maya S, Gunawijaya E, Yantie NPVK, Windiani IGAT. Growth, Development, and Quality of Life in Children with Congenital Heart Disease Children. *Open Access Maced J Med Sci*. 2020;20(8):613-8.

104. Mebius MJ, Bilardo CM, Kneyber MCJ, Modestini M, Ebels T, Berger RMF, et al. Onset of brain injury in infants with prenatally diagnosed congenital heart disease. *PLoS One*. 2020;15(3):e0230414. doi: 10.1371/journal.pone.0230414.
105. Melazzini L, Codari M, Vitali P, Sardanelli F. Brain vascular changes in adults with congenital heart disease: A systematic review. *Neuroimage Clin*. 2019;23:101873. doi: 10.1016/j.nicl.2019.101873.
106. Mendieta-Alcántara GG, Otero G, Motoliniá R, Colmenero M. EEG changes in children with severe congenital cardiopathie. *Revista Ecuatoriana Neurol*. 2011;20(1):60-7.
107. Michelon RC, Lucchese-Lobato F. A remote parent-led early intervention protocol to promote motor development in infants with congenital heart disease: a feasibility pilot study of a randomized clinical trial. *Dev Neurorehabil*. 2024;27(3-4):134-44. doi: 10.1080/17518423.2024.2365796.
108. Mitteregger E, Dirks T, Theiler M, Kretschmar O, Latal B. A family-tailored early motor intervention (EMI-Heart) for infants with complex congenital heart disease: study protocol for a feasibility RCT. *Pilot Feasibility Stud*. 2022;8(1):263. doi: 10.1186/s40814-022-01220-y.
109. Mitteregger E, Wehrli M, Theiler M, Logoteta J, Nast I, Seliner B, et al. Parental experience of the neuromotor development of children with congenital heart disease: an exploratory qualitative study. *BMC Pediatr*. 2021;21(1):430. doi: 10.1186/s12887-021-02808-8.
110. Moons P, Luyckx K, Thomet C, Budts W, Enomoto J, Sluman MA, et al. Physical Functioning, Mental Health, and Quality of Life in Different Congenital Heart Defects: Comparative Analysis in 3538 Patients From 15 Countries. *Can J Cardiol*. 2021;37(2):215-23. doi: 10.1016/j.cjca.2020.03.044.
111. Neukomm A, Claessens NHP, Bonthron AF, Stegeman R, Feldmann M, Nijman M, et al. Perioperative Brain Injury in Relation to Early Neurodevelopment Among

- Children with Severe Congenital Heart Disease: Results from a European Collaboration. *J Pediatr*. 2024;266:113838. doi: 10.1016/j.jpeds.2023.113838.
112. Nijman M, van der Meeren LE, Nikkels PGJ, Stegeman R, Breur JMPJ, Jansen NJG, et al. Placental Pathology Contributes to Impaired Volumetric Brain Development in Neonates With Congenital Heart Disease. *J Am Heart Assoc*. 2024;13(5):e033189. doi: 10.1161/JAHA.123.033189.
113. O'Connor AM, Cassedy A, Wray J, Brown KL, Cohen M, Franklin RCG, et al. Differences in Quality of Life in Children Across the Spectrum of Congenital Heart Disease. *J Pediatr*. 2023;263:113701. doi: 10.1016/j.jpeds.2023.113701.
114. Ortinau CM, Rollins CK, Gholipour A, Yun HJ, Marshall M, Gagoski B, et al. Early-Emerging Sulcal Patterns Are Atypical in Fetuses with Congenital Heart Disease. *Cereb Cortex*. 2019;29(8):3605-16. doi: 10.1093/cercor/bhy235.
115. Ortinau CM, Shimony JS. The Congenital Heart Disease Brain: Prenatal Considerations for Perioperative Neurocritical Care. *Pediatr Neurol*. 2020;108:23-30. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2020.01.002.
116. Padiyar S, Friedman N, Pestana-Knight E, Mossa-Naduvil A, Franic L, Worley S, et al. Continuous electroencephalography (cEEG) in infants with congenital heart disease (CHD). *Pediatr Res*. 2023;94(2):715-23. doi: 10.1038/s41390-023-02520-6.
117. Pardo AC, Carrasco M, Wintermark P, Nunes D, Chock VY, Sen S, et al. Neuromonitoring practices for neonates with congenital heart disease: a scoping review. *Pediatr Res*. 2024. doi: 10.1038/s41390-024-03484-x.
118. Patel T, Ilardi D, Kochilas L. Neurodevelopmental Outcomes in Children with Congenital Heart Disease: Ten Years After the American Heart Association Statement. *Clin Perinatol*. 2023;50(1):53-66. doi: 10.1016/j.clp.2022.10.002.
119. Peyvandi S, Latal B, Miller SP, McQuillen PS. The neonatal brain in critical congenital heart disease: Insights and future directions. *Neuroimage*. 2019;185:776-82. doi: 10.1016/j.neuroimage.2018.05.045.

120. Peyvandi S, Lim JM, Marini D, Xu D, Reddy VM, Barkovich AJ, et al. Fetal brain growth and risk of postnatal white matter injury in critical congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;162(3):1007-14.e1. doi: 10.1016/j.jtcvs.2020.09.096.
121. Peyvandi S, Rollins C. Fetal Brain Development in Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol.* 2023;39(2):115-22. doi: 10.1016/j.cjca.2022.09.020.
122. Pfitzer C, Buchdunger LA, Helm PC, Blicke MJ, Rosenthal LM, Ferentzi H, et al. Education of Children With Cyanotic Congenital Heart Disease After Neonatal Cardiac Surgery. *Ann Thorac Surg.* 2021;112(5):1546-52. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.07.072.
123. Pfitzer C, Helm PC, Rosenthal LM, Walker C, Ferentzi H, Bauer UMM, et al. Educational level and employment status in adults with congenital heart disease. *Cardiol Young.* 2018;28(1):32-8. doi: 10.1017/S104795111700138X.
124. Porayette P, Lim JM, Saini BS, Madathil S, Zhu MY, Jaeggi E, et al. Serial prenatal and post-natal brain MRI demonstrates impact of congenital heart disease and cardiac surgery on brain growth and maturity. *J Cardiovasc Magnetic Resonance.* 2016;18(1):156.
125. Pulcine E, deVeber G. Neurologic complications of pediatric congenital heart disease. *Handb Clin Neurol.* 2021;177:1-13. doi: 10.1016/B978-0-12-819814-8.00010-X.
126. Ramanan N, Lee S, Maharajh G, Webster R, Longmuir PE. Preventing sedentary lifestyles among young children born with congenital heart defects: A feasibility study of physical activity rehabilitation after surgical or catheterization intervention. *PLoS One.* 2023;18(8):e0284946. doi: 10.1371/journal.pone.0284946.
127. Rao PS. Management of Congenital Heart Disease: State of the Art-Part II- Cyanotic Heart Defects. *Children (Basel).* 2019;6(4):54. doi: 10.3390/children6040054.

128. Ribera I, Ruiz A, Sánchez O, Eixarch E, Antolín E, Gómez-Montes E, et al. Multicenter prospective clinical study to evaluate children short-term neurodevelopmental outcome in congenital heart disease (children NEURO-HEART): study protocol. *BMC Pediatr.* 2019;19(1):326. doi: 10.1186/s12887-019-1689-y.
129. Rogers SC, Malik L, Fogel J, Hamilton B, Huisenga D, Lewis-Wolf C, et al. Optimising motor development in the hospitalised infant with CHD: factors contributing to early motor challenges and recommendations for assessment and intervention. *Cardiol Young.* 2023;33(10):1800-12. doi: 10.1017/S1047951123003165.
130. Rudolph AM. Impaired cerebral development in fetuses with congenital cardiovascular malformations: Is it the result of inadequate glucose supply? *Pediatr Res.* 2016;80(2):172-7. doi: 10.1038/pr.2016.65.
131. Sadhwani A, Wypij D, Rofeberg V, Gholipour A, Mittleman M, Rohde J, et al. (2022, Feb). Fetal Brain Volume Predicts Neurodevelopment in Congenital Heart Disease. *Circulation.* 2022;145:1108-19. doi: 10.1161/Circulationaha.121.056305.
132. Shakki KF, Mehdizadeh M, Mirzaaghayan MR, Babaie M, Pak N. Brain Computed Tomography Scan Findings in Children with Neurological Impairment During the Early Postoperative Period of Open-Heart Surgery for Congenital Heart Disease. *Iran J Pediatr.* 2020;30(2):e97308. doi: 10.5812/ijp.97308.
133. Sheta S, Amin OR, Elkateb A, El Toukhy N, Sayed S. Developmental assessment of infants with congenital heart disease: a cross-sectional study. *Egypt Pediatr Assoc Gaz.* 2023;71(2). doi: 10.1186/s43054-022-00154-7.
134. Shibata T, Kondo M, Fukushima Y, Akiyama M, Akiyama T, Morooka T, et al. Epilepsy in Children With Congenital Heart Disease: Risk Factors and Characteristic Presentations. *Pediatr Neurol.* 2023;147:28-35. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2023.07.004.

135. Skotting MB, Eskildsen SF, Ovesen AS, Fonov VS, Ringgaard S, Hjortdal VE, et al. Infants with congenital heart defects have reduced brain volumes. *Sci Rep*. 2021;11(1):4191. doi: 10.1038/s41598-021-83690-3.
136. Smith LM, Harrison TM. Neurodevelopment in the Congenital Heart Disease Population as Framed by the Life Course Health Development Framework. *J Cardiovasc Nurs*. 2024;39(2):160-9. doi: 10.1097/JCN.0000000000000977.
137. Sokol AA, Grekov DA, Yemets GI, Galkin AYu, Shchotkina NV, Dovghaliuk AA, et al. Comparison of bovine pericardium decellularization protocols for production of biomaterial for cardiac surgery. *Biopol Cell*. 2020;36(5):392-403. doi: 10.7124/bc.000A3C.
138. Sprong MCA, Huijgen BCH, de Vries LS, Talacua H, van Loon K, Eijsermans RMJC, et al. Early Determinants of Adverse Motor Outcomes in Preschool Children with a Critical Congenital Heart Defect. *J Clin Med*. 2022;11(18):5464. doi: 10.3390/jcm11185464.
139. Sprong MCA, van Brussel M, de Vries LS, van der Net J, Nijman J, Breur JMPJ, et al. Longitudinal Motor-Developmental Outcomes in Infants with a Critical Congenital Heart Defect. *Children (Basel)*. 2022;9(4):570. doi: 10.3390/children9040570.
140. Sriwaningsi L, Oktadiputra E. The Impact of Congenital Heart Disease to Brain Development and Neurodevelopmental Outcome: A Ten Years Systematic Review. *Int J Med Sci Health Res*. 2024;1(3):1-16.
141. Stegeman R, Feldmann M, Claessens NHP, Jansen NJG, Breur JMPJ, de Vries LS, et al. A Uniform Description of Perioperative Brain MRI Findings in Infants with Severe Congenital Heart Disease: Results of a European Collaboration. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2021;42(11):2034-9. doi: 10.3174/ajnr.A7328.
142. Steger C, Knirsch W. Prenatal consequences of -congenital heart disease on brain development. *Cardiov Med*. 2022;25(04):103-07. doi: 10.5167/uzh-229802.

143. Steiner JM, Marshall AR, Kovacs AH, Engelberg RA, Brumback L, Stout KK, et al. Rationale and design of a randomized controlled clinical trial of a resilience-building intervention in adults with congenital heart disease. *Contemp Clin Trials*. 2024;145:107638. doi: 10.1016/j.cct.2024.107638.
144. Sun L, Macgowan CK, Sled JG, Yoo SJ, Manlhiot C, Porayette P, et al. Reduced fetal cerebral oxygen consumption is associated with smaller brain size in fetuses with congenital heart disease. *Circulation*. 2015;131(15):1313-23. doi: 10.1161/Circulationaha.114.013051.
145. Szymanski MW, Moore SM, Kritzmire SM, et al. Transposition of the Great Arteries [Internet]. In: StatPearls Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538434/>.
146. Tripathi T, Harrison TM, Simsic JM, Cabral TI, Heathcock JC. Screening and Evaluation of Neurodevelopmental Impairments in Infants Under 6 Months of Age with Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*. 2022;43(3):489-96. doi: 10.1007/s00246-021-02745-4.
147. Trivedi A, Browning CK, Jatana V, James-Nunez K, Gordon A. Growth and risk of adverse neuro-developmental outcome in infants with congenital heart disease: A systematic review. *Acta Paediatr*. 2023;112(1):53-62. doi: 10.1111/apa.16564.
148. Truba YaP, Sekelyk RI, Dzurii IV, Golovenko OS, Lazoryshynets VV. Application of moderate hypothermia while performance of the aortal arch reconstruction in new-born babies in conditions of selective antegrade cerebral perfusion. *Klin Khirur*. 2020;87(9-10):35-9. doi: 10.26779/2522-1396.2020.9-10.35.
149. Ubeda TA, Vova J, Holman L, Chrisman M, Clarkson K, Santiago R, et al. Core components of a rehabilitation program in pediatric cardiac disease. *Front Pediatr*. 2023;11:1104794. doi: 10.3389/fped.2023.1104794.
150. Uzark K, Smith C, Donohue J, Yu S, Romano JC. Infant Motor Skills After a Cardiac Operation: The Need for Developmental Monitoring and Care. *Ann Thorac Surg*. 2017;104(2):681-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.12.032.

151. van Egmond-van Dam JC, Vliet Vlieland TPM, Kuipers IM, Blom NA, Ten Harkel ADJ. Improvement of physical activity levels in children and adolescents after surgery for congenital heart disease: preferences and use of physical therapy. *Disabil Rehabil.* 2022;44(18):5101-08. doi: 10.1080/09638288.2021.1924298.
152. Varrica A, Satriano A, Gavilanes ADW, Zimmermann LJ, Vles HJS, Pluchinotta F, et al. S100B increases in cyanotic versus noncyanotic infants undergoing heart surgery and cardiopulmonary bypass (CPB). *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2019;32(7):1117-23. doi: 10.1080/14767058.2017.1401604.
153. Vassar R, Peyvandi S, Gano D, Cox S, Zetino Y, Miller S, et al. Critical congenital heart disease beyond HLHS and TGA: neonatal brain injury and early neurodevelopment. *Pediatr Res.* 2023;94(2):691-8. doi: 10.1038/s41390-023-02490-9.
154. Vaughan T, Hammoud MS, Pande A, Chu L, Cummins K, McCloskey O, et al. Can perioperative electroencephalogram and adverse hemodynamic events predict neurodevelopmental outcomes in infants with congenital heart disease? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2024;168(2):342-52. doi: 10.1016/j.jtcvs.2023.10.063.
155. Verrall CE, Blue GM, Loughran-Fowlds A, Kasparian N, Gecz J, Walker K, et al. 'Big issues' in neurodevelopment for children and adults with congenital heart disease. *Open Heart.* 2019;6(2):e000998. doi: 10.1136/openhrt-2018-000998.
156. Verrall CE, Walker K, Loughran-Fowlds A, Prelog K, Goetti R, Troedson C, et al. Contemporary incidence of stroke (focal infarct and/or haemorrhage) determined by neuroimaging and neurodevelopmental disability at 12 months of age in neonates undergoing cardiac surgery utilizing cardiopulmonary bypass. *Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery.* 2018;26(4):644-50. doi: 10.1093/icvts/ivx375.
157. von Rhein M, Buchmann A, Hagmann C, Huber R, Klaver P, Knirsch W, et al. Brain volumes predict neurodevelopment in adolescents after surgery for congenital heart disease. *Brain.* 2014;137(1):268-76. doi: 10.1093/brain/awt322.

158. Xavier N, Mubina J, Marie-Ange D, Nicolas VD, Dorothée DS, Catherine FB. Impact of Congenital Heart Defects on the Developing Brain. *Pediatr Dev Pathol.* 2022;25(4):419-34. doi: 10.1177/10935266211045365.
159. Yeh HR, Kim EH, Yu JJ, Yun TJ, Ko TS, Yum MS. Arterial ischemic stroke in children with congenital heart diseases. *Pediatr Int.* 2022;64(1):e15200. doi: 10.1111/ped.15200.
160. Yelton SEG, Flores S, Sun LR, Nelson-McMillan K, Loomba RS. Association Between Congenital Heart Disease and Stroke: Insights from a National Database. *Pediatr Cardiol.* 2024;45(1):1-7. doi: 10.1007/s00246-023-03315-6.
161. Zhu S, Sai X, Lin J, Deng G, Zhao M, Nasser MI, et al. Mechanisms of perioperative brain damage in children with congenital heart disease. *Biomed Pharmacother.* 2020;132:110957. doi: 10.1016/j.biopha.2020.110957.

ДОДАТКИ

Додаток А

Список публікацій здобувача за темою дисертації

Праці у яких викладено основні наукові результати дисертації:

1. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Федушка ГМ. Нейропсихічні розлади в дітей з вродженими вадами серця. Суч Педітр. Укр. 2023;131(3):74-86. doi: 10.15574/SP.2023.131.74. (*Особистий внесок*: дисертантом зібрано матеріал, узагальнено його, підготовлено статтю до публікації).
2. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Стогова ОВ, Федушка ГМ. Етапи нейророзвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Здоров'я Дитини. 2024;19(3):122-33. doi: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690. (*Особистий внесок*: дисертантом зібрано матеріал, узагальнено його, підготовлено статтю до публікації).
3. Мартинюк ВЮ, Федушка ГМ, Стогова ОВ. Клінічно-неврологічні особливості розвитку дітей з критичними та некритичними ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування. Суч Педіатр. 2024;140(4):39-47. doi: 10.15574/SP.2024.140.39. (*Особистий внесок*: дисертантом зібрано матеріал, узагальнено його, підготовлено статтю до публікації).
4. Федушка ГМ. Ціанотичні вади серця у дітей: неврологічні аспекти проблеми. Міжнар Неврол Журн. 2024;20(5):228-36. doi: 10.22141/2224-0713.20.5.2024. 1090.

Наукові праці, які засвідчують апробацію матеріалів дисертації:

5. Мартинюк ВЮ, Руденко НМ, Федушка ГМ. Нейропсихічні порушення у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця. В: Матеріал VII щорічної наук.-практ. конф. з міжнар участю «На межі компетенції психіатрії та неврології. Коморбідність психічних та неврологічних

- розладів. Питання діагностики та терапії». 2022 Груд 08-10; Тернопіль. Тернопіль; 2022 (*Особистий внесок: дисертантом зібрано матеріал, узагальнено його, представлено усну доповідь*)
6. Федушка ГМ. Етапи стато-моторного розвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця: транспозицією магістральних судин та тетрадою Фалло. В: Матеріал Медичного форуму «GGP (Global General Practice)». 2024 Лют 08; Київ. Київ; 2024.
 7. Федушка ГМ. Застосування шкал розвитку у дітей з вродженими вадами серця: неврологічне обстеження немовлят Хаммерсміт (HINE), оцінка загальних рухів немовлят Прехтла (GMA). В: Матеріал Медичного форуму «Ukraine Paediatric Global-2024». 2024 Лют 22; Київ. Київ; 2024.
 8. Федушка ГМ. Дані нейровізуалізації та неврологічного статусу у пацієнтів з вродженими вадами серця. В: Матеріал Медичного форуму «Ukraine Neuro Global-2024». 2024 Лют 27; Київ. Київ; 2024.
 9. Федушка ГМ, Стогова ОВ, Гура ТЄ. Судоми у дітей з вродженими вадами серця: тактика ведення. В: Матеріал наук.-практ. конф. з міжнар. участю «Фіолетовий день». 2024 Квіт 21; Київ. Київ: НДСЛ «Охматдит»; 2024. (*Особистий внесок: дисертантом зібрано матеріал, узагальнено його, представлено усну доповідь*)
 10. Федушка ГМ. Програма реабілітаційних заходів в післяопераційному періоді у дітей з вродженими вадами серця. В: VIII наук.-практ. конф. «Реабілітація – Інклюзія – Інтеграція». 2024 Трав 22-23; Київ. Київ: ГО Українська Академія Дитячої Інвалідності; 2024.
 11. Федушка ГМ, Стогова ОВ, Гура ТЄ. Ціанотичні вади вади серця: неврологічні аспекти проблеми та міждисциплінарна співпраця. В: Матеріал наук-практ конф з міжнар участю «Охматдитівські читання». 2024 Вер 26; Київ. Київ: НДСЛ «Охматдит»; 2024. (*Особистий внесок:*

дисертантом зібрано матеріал, узагальнено його, представлено усну доповідь)

12. Fedushka H. Cyanotic heart defects and neuropsychological development of children - search for pathogenetic influences. In: Material XXVI World Congress of Neurology (WCN 2023). 2023 Oct 15-19; Montreal. Montreal; 2023.
13. Fedushka H. Motor development in patients with cyanotic heart defects. In: Material 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy). 2024 March 21-23; London. London; 2024.

Відомості про апробацію результатів дисертаційного дослідження

Основні положення дисертаційної роботи представлені та обговорені на науково-практичних конференціях різного рівня:

1. VII щорічна науково-практична конференція з міжнародною участю «На межі компетенції психіатрії та неврології. Коморбідність психічних та неврологічних розладів. Питання діагностики та терапії», м. Тернопіль, 08-10 грудня 2022 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
2. Медичний форум «GGP (Global General Practice)», м. Київ, 08 лютого 2024 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
3. Медичний форум «Ukraine Paediatric Global-2024», м. Київ, 22 лютого 2024 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
4. Медичний форум «Ukraine Neuro Global-2024» (м. Київ, 27 лютого 2024 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
5. Науково-практична конференція з міжнародною участю «Фіолетовий день», м. Київ, 21 квітень 2024 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
6. VIII науково-практична конференція «Реабілітація – Інклюзія – Інтеграція», м. Київ, 22-23 травня 2024 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
7. Науково-практична конференція з міжнародною участю «Охматдитівські читання», м. Київ, 26 вересня 2024 р. (*Форма участі: усна доповідь*).
8. XXVI World Congress of Neurology (WCN 2023), Montreal, Canada, 15-19 October 2023. (*Форма участі: усна доповідь*).
9. 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy), London, UK. 21-23 March 2024. (*Форма участі: усна доповідь*).

Впровадження в практику отриманих результатів за матеріалами дисертаційної роботи

«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Державна установа «Науково-практичний центр
дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»



Медичний директор

Максименко А.В.

«15» август 2024 р

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

Результатів наукових досліджень

Пропозиція для впровадження: алгоритм неврологічного обстеження пацієнтів до 3 років з ціанотичними вродженими вадами серця з використанням методик нейровізуалізації та електроенцефалографії на етапах лікування.

Установа розробник, поштова адреса: НУОЗ імені П.Л.Шушника, м.Київ, вул.Дорогожницька, 9

Автори: молодший науковий співробітник відділу координації наукових досліджень, проваджень та захисту прав інтелектуальної власності, підготовки та підвищення кваліфікації кадрів Стогова О.В., аспірантка кафедри Педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації НУОЗ імені П.Л.Шушника, лікар невролог дитячий НДСЛ «Охматдит» МОЗ України Федушка Г.М.

Джерело інформації: Публікації: «Етапи моторного розвитку дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування». Мартинюк В.Ю., Руденко Н.М., Стогова О.В., Федушка Г.М. Журнал. ЗДОРОВ'Я ДИТИНИ. травень 2024 р 19(3):122-133. DOI: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690. Доповіді: «Дані нейровізуалізації та неврологічного статусу у пацієнтів з вродженими вадами серця». Федушка Г.М. Медичний форум «Ukraine Neuro Global-2024. Sesion 2» 27.02.2024. «Судоми у дітей з вродженими вадами серця: тактика ведення». Федушка Г.М., Стогова О.В., Гура Т.С. Науково-практична конференція з міжнародною участю «Фіолетовий день». НДСЛ «Охматдит» МОЗ України. 21.03.2024. Тези: «Cyanotic heart defects and neuropsychological development of children – search for pathogenetic influences». Halyna Fedushka, XXVI World Congress of Neurology (WCN 2023). October 15-19, 2023. Montreal, Canada.

Заклад, в якому впроваджено: Державна установа «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»

Термін впровадження: 2023-2024 роки.

Форма впровадження: впроваджено в практичну діяльність відділення серцевої хірургії та інтенсивної терапії (30 пацієнтів).

Продовження акту впровадження

Ефективність впровадження: уточнення та вчасне встановлення згідно критеріїв неврологічного діагнозу зі зменшення ступеню неврологічного дефіциту (спастичності та гіпотонії у пацієнтів, підбір та корекція протисудомної терапії до досягнення медикаментозної ремісії) (15 пацієнтів).

Зауваження та пропозиції: рекомендувати до впровадження у практичну діяльність для покращення високоспеціалізованої мультидисциплінарної допомоги пацієнтам з ціанотичними вродженими вадами серця на етапах лікування.

Відповідальний за впровадження:

Молодший науковий співробітник відділу координації наукових досліджень, провадженнь та захисту прав інтелектуальної власності, підготовки та підвищення кваліфікації кадрів , відповідальна за роботу відділення ультразвукової та функціональної діагностики лікар ультразвукової діагностики, лікар дитячий кардіолог ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»

О.В.Стогова



«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Державна установа «Науково-практичний центр
дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»
Медичний директор
Максименко А.В.
«15» світня 2024 р

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

Результатів наукових досліджень

Пропозиція для впровадження: використання стандартизованих методик оцінки нервово-психологічного розвитку дітей з ціанотичними вродженими вадами серця з врахуванням особливостей в післяопераційному періоді: оцінка неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE); оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики; оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA).

Установа розробник, поштова адреса: НУОЗ імені П.Л.Шулика, м.Київ, вул.Дорогожницька, 9

Автори: к.м.н., доц, Лауреат Державної премії у галузі науки і техніки Мартинюк В.Ю., аспірантка кафедри Педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації НУОЗ імені П.Л.Шулика, лікар невролог дитячий НДСЛ «Охматдит» МОЗ України Федущка Г.М.

Джерело інформації: Публікації: 1. «Нейропсихічні розлади в дітей з вродженими вадами серця». Мартинюк В. Ю., Руденко Н. М., Федущка Г. М. Журнал Modern Pediatrics. Ukraine. (2023). 3(131): 74-86. doi 10.15574/SP.2023.131.74. 2. «Етапи моторного розвитку дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування». Мартинюк В.Ю., Руденко Н.М., Стогова О.В., Федущка Г.М. Журнал ЗДОРОВ'Я ДИТИНИ, травень 2024 р 19(3):122-133. DOI: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690. Доповідь: «Застосування шкал розвитку у дітей з вродженими вадами серця: неврологічне оцінення немовлят Хаммерсміт (HINE), оцінка загальних рухів немовлят Прехтла (GMA)». Федущка Г.М. Медичний форум «Ukraine Paediatric Global-2024. Sesion 2» 22.02.2024. Тези: «MOTOR DEVELOPMENT IN PATIENTS WITH CYANOTIC HEART DE-FECTS». Halyna Fedushka. 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy). March 21-23, 2024. London, UK.

Засклад, в якому впроваджено: Державна установа «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»

Термін впровадження: 2022-2024 роки.

Форма впровадження та загальна кількість спостережень: впроваджено в практичну діяльність відділення серцевої хірургії (50 пацієнтів).

Ефективність впровадження: детальне тачасне виявлення порушень нейророзвитку з метою прогнозування та запобігання ризиків затримки етапів нейророзвитку, розробки реабілітаційних заходів згідно програми раннього втручання.

Продовження акту впровадження

Зауваження та пропозиції: рекомендувати до впровадження у практичну діяльність для покращення високоспеціалізованої мультидисциплінарної допомоги пацієнтам з ціанотичними вродженими вадами серця на етапах лікування.

Відповідальний за впровадження:

Молодший науковий співробітник відділу координації наукових досліджень, проваджень та захисту прав інтелектуальної власності, підготовки та підвищення кваліфікації кадрів, відповідальна за роботу відділення ультразвукової та функціональної діагностики лікар ультразвукової діагностики, лікар дитячий кардіолог ДУ «Науково-практичний Центр Дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України

О.В.Стогова



«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Державний заклад "Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи Міністерства охорони здоров'я України"



Мартинюк В.Ю.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

Результатів наукових досліджень

Пропозиція для впровадження: особливості реабілітації у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця та оцінка їх неврологічного статусу за допомогою методик: оцінка неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE); оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики; оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA).

Установа розробник, поштова адреса: НУОЗ імені П.Л.Шупика, м.Київ, вул.Дорогожицька,9

Автори: к.м.н., доц, Лауреат Державної премії у галузі науки і техніки Мартинюк В.Ю., аспірантка кафедри Педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації НУОЗ імені П.Л.Шупика, лікар невролог дитячий НДСЛ «Охматдит» МОЗ України Федушка Г.М.

Джерело інформації: 1. «Нейропсихічні розлади в дітей з вродженими вадами серця». Мартинюк В. Ю., Руденко Н. М., Федушка Г. М. Журнал Modern Pediatrics. Ukraine. (2023). 3(131): 74-86. doi 10.15574/SP.2023.131.74. 2. «Етапи моторного розвитку дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування». Мартинюк В.Ю., Руденко Н.М., Стогова О.В., Федушка Г.М. Журнал. ЗДОРОВ'Я ДИТИНИ. травень 2024 р 19(3):122-133. DOI: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690. Доповідь: «Застосування шкал розвитку у дітей з вродженими вадами серця: неврологічне остереження немовлят Хаммерсміт (HINE), оцінка загальних рухів немовлят Прехтла (GMA)». Федушка Г.М. Медичний форум «Ukraine Paediatric Global-2024. Sesion 2» 22.02.2024. Тези: «MOTOR DEVELOPMENT IN PATIENTS WITH CYANOTIC HEART DE-FECTS». Halyna Fedushka. 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy). March 21-23, 2024. London, UK.

Заклад, в якому впроваджено: Державний заклад "Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи Міністерства охорони здоров'я України"

Термін впровадження: 2023-2024 роки.

Форма впровадження: впроваджено особливості неврологічного обстеження для покращення реабілітаційних методик в практичну діяльність Державного закладу "Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи Міністерства охорони здоров'я України" (30 дітей)

Ефективність впровадження: врахування особливостей у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця та неврологічного статусу для покращення реабілітаційних методик.

Зауваження та пропозиції: рекомендувати до впровадження у навчальний процес.

Відповідальний за впровадження:

Медичний директор

Оксана Майструк.



«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Генеральний директор
НДСЛ «Охматдит» МОЗ України

Жовнір В.А.

«27» травня 2024 р

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ**Результатів наукових досліджень.**

Пропозиція для впровадження: алгоритм неврологічного обстеження (Hammersmith Infant Neurological Examination – HINE, Precht's Methods of General Movements Assessment – GMA) пацієнтів до 3 років з ціанотичними вадами серця з використанням методик нейровізуалізації та електроенцефалографії на етапах лікування

Установа розробник: НУОЗ імені П.Л.Шурика, м.Київ, вул.Дорогожницька,9, НДСЛ «Охматдит» МОЗ України

Автори: аспірантка НУОЗ України імені П.Л.Шурика, лікар невролог дитячий відділення дитячої неврології НДСЛ «Охматдит» МОЗ України - Федушка Г.М.

Джерело інформації: Публікації: «Етапи моторного розвитку дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування». Мартинюк В.Ю., Руденко Н.М., Стогова О.В., Федушка Г.М. Журнал. ЗДОРОВ'Я ДИТИНИ. травень 2024 р 19(3):122-133. DOI: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690. Доповіді: «Дані нейровізуалізації та неврологічного статусу у пацієнтів з вродженими вадами серця». Федушка Г.М. Медичний форум «Ukraine Neuro Global-2024, Sesion 2» 27.02.2024. «Судоми у дітей з вродженими вадами серця: тактика ведення». Федушка Г.М., Стогова О.В., Гура Т.А. Науково-практична конференція з міжнародною участю «Фіолетовий день». НДСЛ «Охматдит» МОЗ України. 21.03.2024. Тези: «Cyanotic heart defects and neuropsychological development of children – search for pathogenetic influences». Halyna Fedushka. XXVI World Congress of Neurology (WCN 2023). October 15-19, 2023. Montreal, Canada. Halyna Fedushka. 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy). March 21-23, 2024. London, UK.

Заклад, в якому впроваджено: Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит» МОЗ України

Термін впровадження: 2023-2024 роки.

Форма впровадження: впроваджено в практичну діяльність відділень НДСЛ «Охматдит» МОЗ України.

Ефективність впровадження: уточнення та вчасне встановлення згідно критеріїв неврологічного діагнозу зі зменшенням ступеню неврологічного дефіциту (спастичності та гіпотонії у пацієнтів, підбір та корекція протисудомної терапії до досягнення медикаментозної ремісії) (10 пацієнтів).

Зауваження та пропозиції: рекомендувати до впровадження у практичну діяльність для покращення мультидисциплінарної високоспеціалізованої допомоги дітям

Відповідальний за впровадження:

Медичний директор з медичних питань

Іванова ТП



«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Проректор з наукової роботи НУОЗ
України імені П.Л.Шупика,
професор

Савичук Н.О.

2024 р

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

Результатів наукових досліджень

Пропозиція для впровадження: особливості нейророзвитку у дітей з ціанотичними вродженими вадами серця та оцінка їх неврологічного статусу за допомогою методик: оцінка неврологічного статусу немовлят методом Хаммерсміт (Hammersmith Infant Neurological Examination - HINE); оцінка нервово-психічного розвитку дитини за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики; оцінка загальних рухів новонароджених та немовлят за методом Прехтла (Prechtl's Methods of General Movements Assessment - GMA).

Установа розробник, поштова адреса: НУОЗ імені П.Л.Шупика, м.Київ, вул.Дорогожицька,9

Автори: к.м.н., доц, Лауреат Державної премії у галузі науки і техніки Мартинюк В.Ю., аспірантка кафедри Педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації НУОЗ імені П.Л.Шупика, лікар невролог дитячий НДСЛ «Охматдит» МОЗ України Федущка Г.М.

Джерело інформації: 1. «Нейропсихічні розлади в дітей з вродженими вадами серця». Мартинюк В. Ю., Руденко Н. М., Федущка Г. М. Журнал Modern Pediatrics. Ukraine. (2023). 3(131): 74-86. doi 10.15574/SP.2023.131.74. 2. «Етапи моторного розвитку дітей з ціанотичними вродженими вадами серця після хірургічного лікування». Мартинюк В.Ю., Руденко Н.М., Стогова О.В., Федущка Г.М. Журнал ЗДОРОВ'Я ДИТИНИ. травень 2024 р 19(3):122-133. DOI: 10.22141/2224-0551.19.3.2024.1690. Доповідь: «Застосування шкал розвитку у дітей з вродженими вадами серця: неврологічне остереження немовлят Хаммерсміт (HINE), оцінка загальних рухів немовлят Прехтла (GMA)». Федущка Г.М. Медичний форум «Ukraine Paediatric Global-2024. Sesión 2» 22.02.2024. Тези: «MOTOR DEVELOPMENT IN PATIENTS WITH CYANOTIC HEART DEFECTS». Halyna Fedushka. 18th World Congress on Controversies in Neurology (CONy). March 21-23, 2024. London, UK.

Заклад, в якому впроваджено: кафедра педіатрії, дитячої неврології та медичної реабілітації. НУОЗ імені П.Л.Шупика

Термін впровадження: 2023-2024 роки.

Форма впровадження: впроваджено в навчальний процес дисципліни дитяча неврологія для слухачів циклів інформації та стажування, тематичного удосконалення.

Ефективність впровадження: поліпшення професійної підготовки спеціалістів при коморбідній патології, а саме наявності у пацієнтів вроджених вад серця та їх впливу на нейророзвиток. Вивчення особливостей проведення неврологічного огляду за допомогою наявних шкал оцінки нейророзвитку.

Зауваження та пропозиції: рекомендувати до впровадження у навчальний процес.

Відповідальний за впровадження:

Завідувачка кафедри педіатрії, дитячої неврології та

медичної реабілітації НУОЗ імені П.Л.Шупика

к.м.н., доцент

О.В.Назар

Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE)

НЕВРОЛОГІЧНЕ ОБСТЕЖЕННЯ НЕМОВЛЯТ ХАММЕРСМІТ

Ім'я	Дата народження
Гестаційний вік	Дата обстеження
Хронологічний вік / Скорегований вік	Окружність голови

ПІДСУМОК ОБСТЕЖЕННЯ
Загальна оцінка (максимум 78)
Кількість асиметрій
Оцінка поведінки (не є частиною сумарної оцінки)

Функція черепно-мозкових нервів	оцінка	(макс. 15)
Поза	оцінка	(макс. 18)
Рухи	оцінка	(макс. 6)
Тонус	оцінка	(макс. 24)
Рефлекси та реакції	оцінка	(макс. 15)
КОМЕНТАРІ		









(Протягом обстеження, якщо реакція не оптимальна, але й не відповідає критеріям оцінки 1, ставте оцінку 2)

НЕВРОЛОГІЧНЕ ОБСТЕЖЕННЯ

ОЦІНКА ФУНКЦІЇ ЧЕРЕПНО-МОЗКОВИХ НЕРВІВ

	оцінка 3	2	оцінка 1	оцінка 0	оцінка	Асиметрія / Коментарі
Вираз обличчя (у спокої та під час плачу чи у відповідь на подразник)	Посміхається чи реагує на подразник закриттям очей чи гримасами		Закриває очі, але не щільно, збіднена міміка обличчя	Обличчя позбавлене виразу, не реагує на подразники		
Рухи очей	Нормальні скоординовані рухи очей		Непостійне відхилення очей чи атипові рухи	Постійне відхилення очей чи атипові рухи		
Зорова реакція Перевірити здатність стежити за чорним/білим об'єктом	Стежить за об'єктом, описуючи повну дугу		Стежить за об'єктом, описуючи неповну чи асиметричну дугу	Не стежить за об'єктом		
Слухова реакція Перевірити реакцію на звук брязкальця	Реагує на подразник з обох сторін		Реакція на подразник сумнівна або є асиметрія відповіді	Не реагує		
Смокотання/ковтання Спостерігати, як дитина смоче груди чи пляшечку. Для більш старших дітей, запитати про годування, пов'язаний з ним кашель, надмірне слиновиділення	Хороше смокотання та ковтання		Погане смокотання та ковтання	Немає смокотального рефлексу, не ковтає		









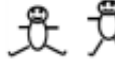



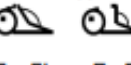

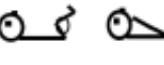

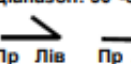

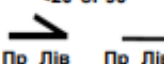




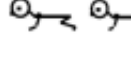


ОЦІНКА ПОЗИ (відмітити будь-яку асиметрію)

	оцінка 3	оцінка 2	оцінка 1	оцінка 0	Оц	Асиметрія /Коментарі
Голова під час сидіння	 Пряма; по середній лінії		 Незначно нахилена вбік або вперед або назад	 Значно нахилена вбік або вперед або назад		
Тулуб під час сидіння	 Прямий		 Незначно вигнутий чи зігнутий вбік	 Дуже заокруглений або відхилений назад або зігнутий вбік		
Руки у спокої	У нейтральному положенні, по центру прями або незначно зігнуті		Незначна внутрішня ротація або зовнішня ротація Непостійна дистонічна поза	Виражена внутрішня ротація або зовнішня ротація або дистонічна поза геміплегічна поза		
Кисті рук	Долоні відкриті		Непостійне приведення великого пальця або стискання руки в кулак	Постійне приведення великого пальця або стискання руки в кулак		
Ноги під час сидіння	Може сидіти з прямою спиною і прямими чи незначно зігнутими ногами (довге сидіння)		Сидить з прямою спиною, але ноги в колінах зігнуті під кутом 15-20 ° 	Не може сидіти прямо, якщо ноги значно не зігнуті у колінах (довге сидіння відсутнє) 		
В положенні лежачи на спині і при стоянні	Ноги у нейтральній позиції прями чи незначно зігнуті	Незначна внутрішня або зовнішня ротація	Внутрішня або зовнішня ротація у стегнах	Виражена внутрішня або зовнішня ротація або фіксоване розгинання чи згинання чи контрактури у стегнах та колінах		
Стопи в положенні лежачи на спині і при стоянні	По центру, у нейтральній позиції Пальці випрямлені у середньому положенні між згинанням і розгинанням		Незначна внутрішня або зовнішня ротація Непостійна тенденція до стояння на пальчиках або коли пальці зігнуті доверху чи коли зігнуті донизу	Виражена внутрішня або зовнішня ротація у гомілково-ступневому суглобі Постійна тенденція до стояння на пальчиках або коли пальці зігнуті доверху чи коли зігнуті донизу		




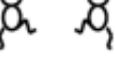



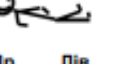
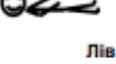



	Оцінка 3	Оцінка 2	Оцінка 1	Оцінка 0	оцінка	Асиметрія / коментарі
Кількість Спостерігати за немовлям, яке лежить на спині	Нормальні		Надмірні чи мляві	Мінімальні чи відсутні		
Якість Спостерігати за спонтанною довільною моторною активністю немовляти протягом всього оцінювання	Вільні, альтернуючі та плавні		Рухається ривками Незначний тремор	<ul style="list-style-type: none"> • Обмежені в амплітуді та синхронні • Екстензорна поза • Атетодні • Атактичні • Виражений тремор • Міоклонічний спазм • Дистонічні рухи 		

ОЦІНКА РУХІВ

ОЦІНКА ТОНУСУ (*-притримувати дитину за тулуб під час тесту)












	Оцінка 3	Оцінка 2	Оцінка 1	Оцінка 0	оцінка	Асим/ Комент
<p>* "Симптом шарфа" Взяти немовля за зап'ястя і тягнути руку через грудну клітку, поки не з'явиться опір. Зверніть увагу на положення ліктя по відношенню до середньої лінії.</p>	<p>Діапазон:</p>  <p>Пр Лів Пр Лів</p>		 <p>Пр Лів</p>	 <p>or</p>  <p>Пр Лів Пр Лів</p>		
<p>* Пасивне піднімання плеча Підняти руку немовляти догори до рівня голови. Зверніть увагу на опір у плечі та лікті.</p>	<p>Опір, який можна подолати</p>  <p>Пр Лів</p>	<p>Опір, який важко подолати</p>  <p>Пр Лів</p>	<p>Відсутність опору</p>  <p>Пр Лів</p>	<p>Опір, який неможливо подолати</p>  <p>Пр Лів</p>		
<p>Пронація/супінація Утримуйте плече під час пронації і супінації передпліччя, зверніть увагу на опір</p>	<p>Повна пронація та супінація, Відсутність опору</p>		<p>Опір повній пронації/супінації, який можна подолати</p>	<p>Повні пронація та супінація неможливі, виражений опір</p>		
<p>Аддуктори стегна Коли обидві ноги дитини випрямлені, розведіть їх якомога далі одну від одної. Зверніть увагу на кут, утворений ногами.</p>	<p>Діапазон: 150-80°</p>  <p>Пр Лів Пр Лів</p>	<p>150-160°</p>  <p>Пр Лів</p>	<p>>170° *</p>  <p>Пр Лів</p>	<p><80°</p>  <p>Пр Лів</p>		
<p>Підколінний кут Утримуючи нижню частину тулуба дитини на ліжку, зігнути обидва стегна до живота, потім розігнути коліна, поки не з'явиться опір. Зверніть увагу на кут між стегном та гомілкою.</p>	<p>Діапазон: 150°-100°</p>  <p>Пр Лів Пр Лів</p>	<p>150-160°</p>  <p>Пр Лів</p>	<p>-90° або > 170°</p>  <p>Пр Лів Пр Лів</p>	<p><80°</p>  <p>Пр Лів</p>		
<p>*Гомілковостопне згинання З положення з випрямленими колінами, зігнути стопу немовляти у гомілковостопному суглобі у напрямку до гомілки. Зверніть увагу на кут між стопою та гомілкою.</p>	<p>Діапазон: 30°-85°</p>  <p>Пр Лів Пр Лів</p>	<p>20-30°</p>  <p>Пр Лів</p>	<p><20° or 90°</p>  <p>Пр Лів Пр Лів</p>	<p>> 90°</p>  <p>Пр Лів</p>		
<p>Підтягування до сидіння Підтягніть дитину за зап'ястя до сидячого положення. (підтримувати голову за необхідності)</p>						
<p>Вентральне підвішування (рефлекс Ландау). Утримуйте дитину горизонтально навколо тулуба у позиції вентрального підвішування; зверніть увагу на положення спини, кінцівок та голови.</p>						

РЕФЛЕКСИ ТА РЕАКЦІЇ

	оцінка 3	оцінка 2	оцінка 1	оцінка 0	оцін	Асиметр / Комент
<p>Використання руки для захисту Підтягніть немовля з положення лежачи на спині у положення сидячи за руку немовляти (утримуйте таз і стегно з протилежного боку) і зверніть увагу на реакцію руки на протилежному боці – чи опирається немовля на випрямлену руку.</p>	 <p>Рука та кисть випрямлені</p> <p>Пр Лів</p>		 <p>Рука частково зігнута</p> <p>Пр Лів</p>	 <p>Рука повністю зігнута</p> <p>Пр Лів</p>		
<p>Вертикальне підвішування Утримуйте немовля під пахвами, переконуючись, що ноги не торкаються до жодної поверхні - ви можете "лоскотати" ноги, щоб стимулювати штовхання ногами</p>	 <p>Штовхається симетрично</p>		 <p>Штовхається однією ногою більше за іншу або слабкі поштовхи</p>	 <p>Немає штовхань навіть після стимуляції або схрещення ніг</p>		
<p>Бічний нахил (вказіть бік, який направлений вгору). Тримайте дитину вертикально за тулуб біля стегон і нахиліть горизонтально. Зверніть увагу на реакцію тулуба, спини, кінцівок та голови.</p>	 <p>Пр Лів</p>	 <p>Пр Лів</p>	 <p>Пр Лів</p>	 <p>Пр Лів</p>		
<p>Рефлекс "парашута" (не оцінюється до 6 місяців). Тримайте дитину вертикально і швидко нахиліть вперед. Зверніть увагу на реакцію/симетричність рухів руки у відповідь.</p>	 <p>(після 6 місяців)</p>		 <p>(після 6 місяців)</p>			

Сухожилкові рефлекс Дитина розслаблена, сидить чи лежить – використовувати малий молоточок	Нормальний з біцепса / колінного / Ахіллового	Злегка пожвавлений з біцепса / колінного / Ахіллового	Пожвавлений з біцепса / колінного / Ахіллового	Клонус або відсутність рефлексів з біцепса / колінного / Ахіллового		
--	---	---	--	---	--	--

СЕКЦІЯ 2 ЕТАПИ МОТОРНОГО РОЗВИТКУ (не виставляється оцінка в рамках основного оцінювання; звернути увагу на асиметрії)

Контроль голови	Не здатний підтримувати голову у вертикальному положенні В нормі до 3 міс	Непостійно підтримує голову у вертикальному положенні В нормі до 4 міс включно	Постійно підтримує голову у вертикальному положенні В нормі з 5 міс			Зверніть увагу на вік, коли було досягнуто максимального розвитку цієї навички
Сидіння	Не може сидіти	Сидить з підтримкою за стегна  В нормі у 4 міс	Сидить, притримуючись  В нормі у 6 міс	Сидить стабільно  В нормі - 7-8 міс	Сидячи, обертається  В нормі у 9 міс	Спостерігається (вік): Повідомлено (вік):
Довільне халання – відмітити бік	Немає халання	Використовує всю долоню	Вказівним і великим пальцем, але захоплює не міцно	Міцно захоплює		Спостерігається (вік): Повідомлено (вік):
Здатність штовхатися ногами в положенні на спині	Не штовхається	Штовхається горизонтально, але не піднімає ніг	Штовхається з підняттям ніг догори (вертикально)  В нормі у 3 міс	Торкається ніг руками  В нормі у 4-5 міс	Торкається пальців ніг руками  В нормі у 5-6 міс	Спостерігається (вік): Повідомлено (вік):
Перевертання - зверніть увагу, через який бік(и)	Не перевертається	Перевертається на бік В нормі у 4 міс	Перевертається з живота на спину В нормі у 6 міс	Перевертається зі спини на живіт В нормі у 6 міс		Спостерігається (вік): Повідомлено (вік):
Повзання - зверніть увагу чи нижня частина тулуба ковзає по поверхні	Не піднімає голову	На ліктях  В нормі у 3 міс	На витягнутих руках  В нормі у 4 міс	Плазує - повзає плоско на животі  В нормі у 8 міс	Повзає з опорою на долоні і коліна  В нормі у 10 міс	Спостерігається (вік): Повідомлено (вік):
Стояння	Відсутня опора на ніжки	Опирається на ніжки В нормі у 4 міс	Стоїть з підтримкою В нормі у 7 міс	Стоїть без допомоги В нормі у 12 міс		Спостерігається (вік): Повідомлено (вік):
Хода		При підтримці за тулуб або підвішуванні відштовхується ногами від поверхні В нормі у 6 міс	Ходить, притримуючись за меблі чи іншу опору В нормі у 12 міс	Ходить самостійно В нормі до 15 міс		Спостерігається (вік): Повідомлено (вік):

СЕКЦІЯ 3 ПОВЕДІНКА НЕМОВЛЯТИ (не виставляється оцінка в рамках основного оцінювання)

	1	2	3	4	5	6	Коментарі
Стан свідомості	Неможливо розбудити	Немовля мляве, сонне	Спить, але легко прокидається	Не спить, але не виявляє зацікавленості	Втрачає зацікавленість	Підтримує зацікавленість	
Емоційний стан	Дратівливе, неможливо заспокоїти	Дратівливе; людина, що доглядає немовля, може його заспокоїти	Стає дратівливим при контакті	Спокійне, без емоцій	Щасливе та усміхнене		
Соціальна орієнтація	Унікає взаємодії, замкнуте	Невпевнене, нерішуче, взаємодіє	Взаємодіє з оточуючими	Дружне			

Якщо у Вас є питання щодо проведення Неврологічного обстеження немовлят Хаммерсміт, будь ласка, шукайте більше інформації на нашому сайті www.hammer-smith-neuro-exam.com. За допомогою цієї сторінки Ви можете надіслати нам усі свої запитання. Будемо вдячні за відгуки.

Інтерпретація балів за HINE

D Fehlings, A Makino, P. Church, R Barhani, K Thomas, M Luther, S Lam-Damji, S Kumar, L Switzer (Jun 28/23, Version 5)

Name: _____

MRN: _____

Date of Birth: _____

Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE): Score Interpretation Aid for Children Receiving Neonatal Follow-Up Care

Clinical history: _____

Brain imaging (if available): _____

Visit	Child's Age (corrected)	Child's Total HINE Score	HINE Asymmetry Score	Corrected Age for GMA (if available)	GMA Category (if available)	Interpretation/Action	Discussed with family
1							<input type="checkbox"/>
2							<input type="checkbox"/>
3							<input type="checkbox"/>
4							<input type="checkbox"/>
5							<input type="checkbox"/>

HINE Scoring Aid Reference Information

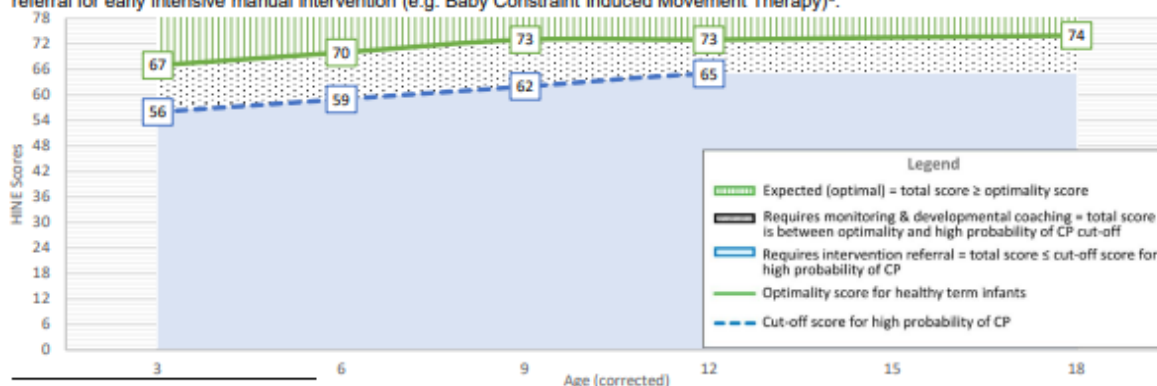
Interpret total score by comparing to optimality score^{1,2} and high probability of CP cut-off scores³ for the child's corrected age. Optimality scores refer to HINE scores above which babies are considered to have typical neurological performance (90% of healthy, term babies score higher than this benchmark on the HINE). CP cut-off scores represent benchmarks below which babies with etiologic risk factors for CP (e.g. preterm, neonatal encephalopathy) have a high probability of developing CP. Interpret HINE score with clinical reasoning: clinical history, and if available, brain imaging and General Movements Assessment (GMA):

Child's Age (corrected)	OPTIMALITY Score (healthy term) ^{1,2}	Cut-Off Scores for High Probability of CP ³	Difference Between Lower MEDIAN Total Scores in Very Preterm (≤32 weeks) and Term Babies ⁴	Difference Between Lower MEDIAN Total Scores in Late Preterm (33-36 weeks) and Term Babies ⁴
3 months	≥ 67	≤ 56	3.5	3.5
6 months	≥ 70	≤ 59	3	3
9 months	≥ 73	≤ 62	2.5	1.5
12 months	≥ 73	≤ 65	2	1
18 months	≥ 74			

A total score <40 is predictive of non-ambulant CP⁵

The cut-off score should be lowered by the respective estimate above if the child is preterm. Note: this research presents median - 50th percentile, rather than optimality - 10th percentile scores.

The HINE also provides an asymmetry score. If an **asymmetry score > 5** = significant asymmetric neurologic performance – consider referral for early intensive manual intervention (e.g. Baby Constraint Induced Movement Therapy)⁶.



¹ Haastaja L, et al. Optimality score for the neurologic examination of the infant at 12 and 18 months of age. *J Pediatr*. 1999 Aug;135(2 Pt 1):153-61. doi: 10.1016/s0022-3476(99)70016-8. PMID: 10431108.

² Haastaja L, et al. Application of a scorable neurologic examination in healthy term infants aged 3 to 8 months. *J Pediatr*. 2003 Oct;143(4):546. doi: 10.1087/00022-3476(2003)03033-7. PMID: 14603891.

³ Romeo DM, et al. Neurological assessment in infants discharged from a neonatal intensive care unit. *Eur J Paediatr Neurol*. 2013 Mar;17(2):192-8. doi: 10.1016/j.ejpn.2012.10.002. PMID: 23082755.

⁴ Romeo DM, et al. Early psychomotor development of low-risk preterm infants: Influence of gestational age and gender. *Eur J Paediatr Neurol*. 2016 Jul;20(4):518-23. doi: 10.1016/j.ejpn.2016.04.011. Epub 2016 Apr 22. PMID: 27142353.



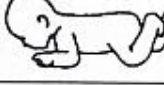





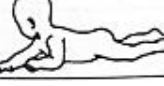


⁵ Romeo DM, et al. Neuromotor development in infants with cerebral palsy investigated by the Hammersmith Infant Neurological Examination during the first year of age. *Eur J Paediatr Neurol*. 2008 Jan;12(1):24-31. doi: 10.1016/j.ejpn.2007.05.006. Epub 2007 Jul 2. PMID: 17604195.

⁶ Hary K, et al. Hammersmith Infant Neurological Examination Asymmetry Score Distinguishes Hemiplegic Cerebral Palsy From Typical Development. *Pediatr Neurol*. 2018 Oct;87:75-74. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2018.07.002. Epub 2018 Jul 25. PMID: 30190180; PMCID: PMC620694.













Тест-карта оцінки фізичного та нервово-психічного розвитку у дитини першого року життя за методикою протоколу Мюнхенської функціональної діагностики розвитку дитини першого року життя

(Г.Й.Кьолер, Х.Д.Егелькраут)













ПОВЗАННЯ

Новонароджений	[1] Повертає голову з середнього положення на бік. [2] Кінцівки повністю зігнуті. [3] Рефлекторні повзаючі рухи (Kriechen).	
Кінець 1-го місяця	[1] Мінімум 3 секунди високо тримає голову.	
Кінець 2-го місяця	[1] Піднімає голову мінімум на 45°. [2] Тримає голову високо мінімум 10 секунд.	
Кінець 3-го місяця	[1] Піднімає голову на 45°-90°. [2] Тримає голову високо мінімум 1 хвилину. [3] Спирається на обидва передпліччя. [4] Стегна переважно помірно витягнуті (розігнуті).	
Кінець 4-го місяця	[1] Впевнена опора на передпліччя.	
Кінець 5-го місяця	[1] Перестає спиратися на передпліччя, піднімаючи руки при повторних розгинальних рухах при піднятих ногах («плавання»).	
Кінець 6-го місяця	[1] Спирається на витягнуті руки на підлозі – або повністю відкриті долоні. [2] При боковому припіднятті підстилки рука і нога на цьому боці відводяться (реакція рівноваги).	
Кінець 7-го місяця	[1] Тримає одну руку над підстилкою мінімум 3 секунди. [2] Наявність «стрижкової» готовності рук для підтримки маси тіла.	
Кінець 8-го місяця	Перехідна фаза. 7-й – 9-й місяць.	
Кінець 9-го місяця	[1] Повзає по-пластунськи (як тюлень: Robben).	
Кінець 10-го місяця	[1] Розгойдується на руках і колінах. [2] Повзає (Krabbeln) не скоординовано. [3] Сідає із положення «лежачи на животі», згинаючи стегна і повертаючи тулуб.	
Кінець 11-го місяця	[1] Повзає (Krabbeln) на руках і колінах з перехресною координацією.	
Кінець 12-го місяця	[1] Впевнене повзання на руках і колінах (Krabbeln).	

СИДІННЯ








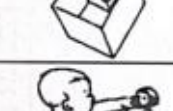


Новонароджений	[1] Бокове положення голови без переваги сторони. [2] Почергово гойдає ногами без переваги сторони. [3] Неодноразово трохи піднімає голову на 1 секунду в положенні сидючи, спереду.	
Кінець 1-го місяця	[1] В положенні лежачи на спині тримає голову мінімум 10 секунд в середньому положенні.	
Кінець 2-го місяця	[1] В положенні сидючи тримає голову прямо мінімум 5 секунд.	
Кінець 3-го місяця	[1] Тримає голову прямо в положенні сидючи більше ніж 1/2 хвилини. [2] Голова не відхиляється назад при піднятті в горизонтальне нестійке/висяче положення.	
Кінець 4-го місяця	[1] При тракційній спробі (повільне підтягування до 45°) незначне піднімання голови і злегка зігнуті ноги.	
Кінець 5-го місяця	[1] При традиційній спробі піднімає голову разом з хребтом в продовження хребта. [2] Тримає голову прямо в положенні сидючи і при боковому нахилі тулуба.	
Кінець 6-го місяця	[1] Злегка згинає обидві руки при тракційній спробі. [2] Добрий контроль голови в положенні сидючи при нахилі тулуба у всі боки.	
Кінець 7-го місяця	[1] Активно перевертається зі спини на живіт. [2] Лежачи на спині грається ногами (координація рука-нога).	
Кінець 8-го місяця	[1] Підтягується вгору із положення сидючи, тримаючись за запропоновані пальці, з додаванням особистих сил. Мінімум 5 секунд сидить сам з опорою вперед.	
Кінець 9-го місяця	[1] Мінімум 1 хвилину сидить вільно.	
Кінець 10-го місяця	[1] Самостійно сідає із положення «лежачи» притримуючись за меблі. [2] Тривале сидіння: сидить вільно з прямою спиною і слабо витягнутими ногами.	
Кінець 11-го і 12-го місяців	[1] Впевнена рівновага при тривалому сидінні.	

ХОДІННЯ

Новонароджений	[1] Примітивна реакція опори ніг: випрямлення стегон і колін при постановці на ноги. [2] При перемінному переносі маси тіла – автоматичні крокові рухи.	
Кінець 1-го місяця	Як у новонародженого.	
Кінець 2-го місяця	[1] Перехідна фаза: поступове згасання реакції опори і крокового автоматизму.	
Кінець 3-го місяця	[1] Торкається до підстилки зігнутими ногами.	
Кінець 4-го місяця	[1] При доторку до підстилки повторне переривання положення ніг легким випрямленням колінного суглобу і підтаранного (чи гомілокоступневого) суглобу.	
Кінець 5-го місяця	[1] Спирається на кінчики пальців.	
Кінець 6-го місяця	[1] Випрямляє ноги в колінах і злегка в стегнах, при цьому тримає масу тіла мінімум на 2 секунди. [2] Інколи ставить ноги на усю підошву.	
Кінець 7-го місяця	[1] Пружинить (= танцює), підтримуваний за тулуб, на твердій основі.	
Кінець 8-го місяця	[1] Перехідна фаза, див. 7-й і 9-й місяць	
Кінець 9-го місяця	[1] Підтриманий за руки, стоїть, повністю тримає на 0,5 хв. усю масу тіла.	
Кінець 10-го місяця	[1] Стоїть самостійно, підтримуючись за будь-що.	
Кінець 11-го місяця	[1] Самостійно підтягується, підтримуючись за меблі, щоб устати. [2] Змінні крокові рухи на місці і в бік. [3] Робить кроки вперед, підтримуваний за обидві руки.	
Кінець 12-го місяця	[1] Ходить вздовж меблів. [2] Робить кроки вперед, підтримуваний за одну руку.	

ХАПАННЯ

Новонароджений	[1] Долоні переважно закриті. [2] Виражений хапальний рефлекс руки.	
Кінець 1-го і 2-го місяців	[1] Перехідна фаза: долоні найчастіше злегка розкриті.	
Кінець 3-го місяця	[1] Рухає напіврозкритою долонею в напрямку червоного предмету, який знаходиться перед ним.	
Кінець 4-го місяця	[1] Долоні переважно напіврозкриті. [2] Бавиться своїми руками. [3] Бере до рота іграшку (координація рука – рот).	
Кінець 5-го місяця	[1] Тягнеться рукою до іграшки і доторкається до неї.	
Кінець 6-го місяця	[1] Хапає цілеспрямовано запропоновану іграшку. [2] Долонне хапання: всією поверхнею долоні і витягнутим великим пальцем. [3] Перекладає іграшку з однієї руки в іншу.	
Кінець 7-го і 8-го місяців	[1] Хапає кожною рукою по кубу і довільно тримає їх нетривалий час. [2] Бере кружок пальцями і витягнутим великим пальцем, не доторкуючись долонею.	
Кінець 9-го місяця	[1] Навмисне скидає предмет.	
Кінець 10-го місяця	[1] «Пінцетний захват»: бере маленький предмет витягнутим вказівним і великим пальцем. [2] Декілька раз ударає двома кубиками один об одний.	
Кінець 11-го і 12-го місяців	[1] Щипцевий захват: захвачує маленький предмет подушечками зігнутого вказівного і опозиційного великого пальців.	

Новонароджений	[1] Із задоволенням реагує на екстремальні впливи світла і гомону.	
Кінець 1-го місяця	[1] Очіма слідує за червоним брязкальцем в обидва боки до кута 45°.	
Кінець 2-го і 3-го місяців	[1] Слідкує поглядом за червоним брязкальцем від одного до іншого кута ока. [2] Реагує на дзвін дзвоника зупинкою погляду або рухом.	
Кінець 4-го місяця	[1] Розглядає іграшку в своїй руці.	
Кінець 5-го місяця	[1] Шукає папір, що шелестить, повертаючи голову.	
Кінець 6-го місяця	[1] Слідкує за іграшкою, яка впала донизу.	
Кінець 7-го і 8-го місяців	[1] Намагається дістати предмет, якщо це можливо зробити, змінивши положення тіла.	
Кінець 9-го місяця	[1] Помічає кубик в коробці і хвтає його.	
Кінець 10-го і 11-го місяців	[1] Спеціально кидає іграшку. [2] Доторкується вказівним пальцем до окремих частин предмету.	
Кінець 12-го місяця	[1] Тягне за ниточку іграшку, яка сподобалася. [2] «Скидає» кружечки в маленьку коробочку.	

ЕКСПРЕСИВНЕ МОВЛЕННЯ

Новонароджений	[1] Крик при неприємних відчуттях. [2] Енергійне смоктання.
Кінець 1-го місяця	[1] Голосні звуки між -а і -е-, зв'язані г/х (е, а, еи/ехе, ге/хее)
Кінець 2-го місяця	[1] Гортанні звуки: е, -хе, ек-хе, е-ррге.
Кінець 3-го місяця	[1] Перші складові ланцюжки. [2] ррр-ланцюжки.
Кінець 4-го місяця	[1] Фрикативні звуки, які утворюються на видисі (в-подібні). [2] Змично-губні приголосні (м, б). [3] Викрики радості.
Кінець 5-го місяця	[1] Ритмічні складосполучення (складові ланцюжки).
Кінець 6-го і 7-й місяць	[1] Балакання: послідовне приєднання різноманітних виразних складів із зміною сили звука та висоти тону.
Кінець 8-го місяця	[1] Шепотіння.

Кінець 9-го місяця	[1] Чітке подвоєння складів.
Кінець 10-го місяця	[1] Діалог: правильне в звуковому плані повторення відомих складів.
Кінець 11-го і 12-й місяць	[1] Перші осмислені склади.

РОЗУМІННЯ МОВИ

Кінець 10-го місяця	[1] При запитанні про знайоме обличчя чи предмет шукає його, повертаючи голову.
Кінець 11-го місяця	[1] Реагує на заборони припиненням своєї діяльності.
Кінець 12-го місяця	[1] Виконує прості інструкції.

СОЦІАЛЬНИЙ ВІК

Новонароджений	[1] Заспокоюється, коли його беруть на руки.
Кінець 1-го місяця	[1] Побачивши обличчя, на мить зупиняється на ньому.
Кінець 2-го місяця	[1] Фіксує погляд на обличчі, яке рухається і прослідковує.
Кінець 3-го місяця	[1] «Соціальна посмішка».
Кінець 4-го і 5-й місяць	[1] Голосно сміється, коли до неї звертаються.
Кінець 6-го місяця	[1] По-різному поводить себе із знайомими і незнайомими.
Кінець 7-го місяця	[1] Включається в гру, наслідуючи за дорослим.
Кінець 8-го місяця	[1] Радісно реагує на хованку за меблі.
Кінець 9-го і 10-й місяць	[1] Чітко вирізняє чужих.
Кінець 11-го і 12-й місяць	[1] Подає предмет, коли її жестом чи словом спонукають до цього.

Аспекти оцінки та втручання для мовлення, мови та комунікації

(у відповідних випадках оцінка та втручання повинні бути індивідуальними для кожного пацієнта, і не всі наведені нижче змінні можуть бути включені залежно від віку, когнітивного рівня, потреб і т.д.) за даними Ubada TA, Vova J, Holman L та співавт. (2023) [149]

Сфера оцінки	Аспекти оцінки	Аспекти втручання
Середовище при ліжку пацієнта	<ul style="list-style-type: none"> • Освітлення • Шум • Вплив монтажного обладнання біля ліжка • Наявність медичних приладів та обладнання • Доступ персоналу до пацієнта • Зберігання інструментів допоміжної та альтернативної комунікації при ліжку • пацієнта 	<ul style="list-style-type: none"> • Забезпечити адекватне середовище для сприяння участі в терапії та взаємодії при ліжку
Пізнавальна здібність	<ul style="list-style-type: none"> • Рівень седації • Здатність підтримувати бадьорість • Базовий/преморбідний стан • Ефект застосування медикаментів • Гігієна сну • Марення • Увага до завдання • Увага до інших • Символічне розуміння візуальних образів (наприклад, фотографій, символів візуальної комунікації, письмового тексту) • Пам'ять 	<ul style="list-style-type: none"> • Відрегулювати завдання та тривалість сеансу залежно від рівня бадьорості, седації та здатності виконувати завдання. • Проводити втручання, коли, як очікується, пацієнт буде найбільш уважним, залежно від графіка прийому ліків • Зосередити увагу: зменшити фоновий шум, тримати світло увімкненим, зменшити кількість факторів, що відволікають увагу. • Надати інструменти втручання та стратегії допоміжної та альтернативної комунікації, які враховують поточний рівень символічних потреб пацієнта. Це може включати використання

		<p>малюнків для представлення мови або понять, письмового тексту, предметів та інших символів.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Сприяти використанню пам'яток і стратегій для покращення формування та пригадування короткострокової та довгострокової пам'яті. • Сприяти використанню стратегій для запобігання та зменшення марення.
Сенсорний профіль	<ul style="list-style-type: none"> • Зір: поточний та преморбідний стан <ul style="list-style-type: none"> ○ Наявність допоміжних засобів для зору • Слух: поточний та преморбідний стан <ul style="list-style-type: none"> ○ Наявність слухових апаратів, кохлеарного імплантату або підсилювального обладнання • Можливість носіння та переносимість сенсорних допоміжних засобів • Вплив або перешкоди від медичного обладнання • Вплив або перешкоди від набряків та місць розрізів • Потреби сенсорної інтеграції 	<ul style="list-style-type: none"> • Забезпечити доступ до сенсорних допоміжних засобів, включаючи окуляри, слухові апарати, кохлеарні імплантати тощо. • Забезпечити доступ до додаткових сенсорних допоміжних засобів як вказано (наприклад, підсилювальні системи, збільшувальне скло тощо). • Інтегрувати стратегії для задоволення потреб сенсорної інтеграції.
Виразна комунікація	<ul style="list-style-type: none"> • Основна мова • Базовий/преморбідний стан • Навички виразної комунікації • Розбірливість мовлення • Вплив дихання на мовлення та комунікацію: 	<ul style="list-style-type: none"> • Забезпечити доступ до перекладачів, які мають медичну освіту. Представлені матеріали повинні бути рідною мовою пацієнта. Як зазначалося, засоби допоміжної та альтернативної комунікації повинні включати

	<ul style="list-style-type: none"> ● Вплив неінвазивної вентиляції на підтримку дихання, об'єм, артикуляцію та резонанс (наприклад, носова канюля, високопоточкова оксигенація через назальну канюлю, двофазовий позитивний тиск у дихальних шляхах, постійний позитивний тиск у дихальних шляхах) <ul style="list-style-type: none"> ○ Гучність мовлення ○ Наявність ендотрахеальної трубки ○ Наявність аномалій дихальних шляхів, що впливають на мовлення ○ Стан манжети трахеостоми ○ Толерантність мовного клапана ○ Налаштування апарату ШВЛ 	<p>двобічний і двомовний текстовий або мовний вивід.</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Забезпечити втручання, спрямоване на зміну розбірливості мовлення для підтримки функціональної комунікації та ранньої реабілітації. ● Забезпечити втручання, спрямоване на зміну навичок виразної комунікації для підтримки функціональної комунікації та ранньої реабілітації. ● Забезпечити доступ до комунікативних стратегій для доповнення усного мовлення, яке не є функціонально розбірливим. ● Впровадити підсилення голосу для збільшення гучності мовлення у пацієнтів з напівпаралічем або паралічем голосових зв'язок. Звернутися до отоларинголога як вказано. ● Впровадити стратегії для покращення підтримки дихання, включаючи, серед іншого, позу та позиціонування, темп та переривчасті вдихи.
Рецептивна комунікація	<ul style="list-style-type: none"> ● Основна мова ● Базовий/преморбідний стан ● Здатність слідувати словесним вказівкам ● Здатність відповідати на запитання «так» чи «ні» ● Здатність розуміти складні повідомлення 	<ul style="list-style-type: none"> ● Забезпечити доступ до перекладачів, які мають медичну освіту. Представлені матеріали повинні бути рідною мовою пацієнта. Як зазначалося, засоби допоміжної та альтернативної комунікації повинні включати двобічний і двомовний текстовий або мовний вивід.

	<ul style="list-style-type: none"> • Здатність розуміти жести та фізичну поведінку <p><i>(Рівень медичної грамотності пацієнта та його сім'ї, а також попередній досвід у сфері охорони здоров'я слід враховувати під час усіх медичних обговорень)</i></p>	<ul style="list-style-type: none"> • Забезпечити втручання, спрямоване на зміни в рецептивному мовленні для підтримки функціональної комунікації та ранньої реабілітації. • Забезпечити стратегії допоміжної та альтернативної комунікації для підтримки здатності дитини відповідати на запитання «так» чи «ні». Це може включати комунікаційні дошки, комунікаційні допоміжні засоби з мовним виводом та інші інструменти. Зазвичай заохочується доступ до повідомлень «так», «ні» та «не знаю», щоб уникнути обмежених відповідей у вигляді бінарних варіантів. • Надати допоміжні дані та додаткові візуальні матеріали, якщо це необхідно для підтримки розуміння. Це може включати візуальні графіки, графік «Спочатку – потім», «Соціальні історії» або зображення візуальних сцен
Грамотність	<ul style="list-style-type: none"> • Розуміння написаних слів • Вміння писати окремі слова, словосполучення та речення. • Вміння користуватися клавіатурою • Швидкість доступу до різних розкладок клавіатури 	<ul style="list-style-type: none"> • Для грамотних пацієнтів або пацієнтів з початковим рівнем грамотності забезпечити втручання, спрямоване на кодування та декодування на відповідних рівнях розвитку. • Для пацієнтів, які не розмовляють, включити стратегії допоміжної та альтернативної комунікації, до яких входить читання тексту вголос або

		використання дошок для письма, щоб сприяти створенню генеративних повідомлень.
Доступ до фізичної комунікації	<ul style="list-style-type: none"> • Дрібна та велика моторика • Використання жестів для функціональної комунікації • Використання виразів обличчя для функціональної комунікації • Використання погляду, кліпання очима та вказування очима • Моторний контроль та координація • Здатність безпосередньо вибирати іконки на різних дисплеях (наприклад, вказуючи рукою, очима, указкою або іншими прямими методами) • Здатність опосередковано вибирати піктограми на різних дисплеях (наприклад, за допомогою сканування перемикачів, сканування повідомлень за допомогою партнера або іншими опосередкованими методами) • Здатність писати • Здатність малювати • Потреба в монтажному обладнанні для оптимізації доступу до інструментів допоміжної та альтернативної комунікації • Вплив медичних приладів та обладнання (наприклад, дошки для крапельниць, 	<ul style="list-style-type: none"> • Адаптувати стратегії втручання та завдання з урахуванням базових фізичних навичок та потенційних змін у фізичному доступі. • Якщо пацієнт не може вказати безпосередньо на мішені, використовувати альтернативні методи доступу, включаючи серед іншого, погляд, сканування за допомогою партнера та сканування за допомогою перемикача (для високотехнологічних систем допоміжної та альтернативної комунікації). • Якщо немає доступу до стандартної системи виклику медсестри, надати адаптований перемикач для виклику медсестри. • Спільно з ерготерапевтами і фізичними терапевтами визначити найкращий метод доступу та альтернативні стратегії, які сприятимуть участі в терапії та доступу до інструментів. Це можуть бути кріплення, клини, шини, штифти або інші указки, а також підтримувальні рішення для сидіння. • Для пацієнтів, які не розмовляють, використовувати найкращий метод доступу, щоб підтримати самостійний вибір

	<p>засоби фіксування, електроенцефалографи, жилети для фізіотерапії грудної клітки тощо).</p> <ul style="list-style-type: none"> • Обмеження позиціонування 	повідомлень для функціональної комунікації.
Вибір запасу слів	<ul style="list-style-type: none"> • Потреби пацієнта • Бажання пацієнта • Особистість пацієнта • Інтереси пацієнта • Участь в іграх • Участь у медичних дискусіях • Участь у соціальних взаємодіях • Здатність дізнаватися і ставити запитання • Здатність відмовлятися від участі, відмовлятися або заперечувати. 	<ul style="list-style-type: none"> • Включити в логопедичну терапію та системи допоміжної та альтернативної комунікації лексику, що відповідає рівню розвитку і стосується пацієнта.

Психологічна та нейропсихологічна оцінка та втручання

	Аспекти оцінки	Аспекти втручання
Стационарна допомога з розвитку	<ul style="list-style-type: none"> • Враховувати вплив фізичного середовища на розвиток і саморегуляцію дитини. • Оцінити стосунки з доглядачем та розуміння сигналів. • Оцінити стрес, психічний стан та ресурси доглядача. 	<ul style="list-style-type: none"> • Підтримувати батьків та їхні стосунки з дитиною. • Навчити батьків і медичних працівників розпізнавати сигнали немовлят, щоб реагувати на їхні індивідуальні потреби та задовольняти їхні потреби.
Розвиткова та нейропсихологічна оцінка	<ul style="list-style-type: none"> • Оцінки розвитку (або нейророзвитку) зазвичай стосуються оцінки ранніх когнітивних, мовних, моторних, соціальних та адаптивних навичок у немовлят, дітей, що починають ходити, та дітей молодшого віку, які ще не досягли шкільного віку. Такі 	<ul style="list-style-type: none"> • Пацієнтам (коли це доцільно з точки зору розвитку та медичних показань) та їхнім сім'ям повинні надаватися усні та/або письмові відгуки про результати оцінок. • Ділитися результатами з реабілітаційною командою

	<p>оцінки можуть проводитися або контролюватися психологом, нейропсихологом або іншим відповідно підготовленим лікарем.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Нейропсихологічна оцінка, проведена або контрольована нейропсихологом – це комплексна оцінка когнітивних здібностей, академічних навичок, а також емоційного, поведінкового, соціального та адаптивного функціонування, що інтерпретується в контексті взаємозв'язку між мозком і поведінкою. • Розвитковий або нейропсихологічний <i>скринінг</i> може бути показаний: а) для короткого скринінгу функціонування у відділеннях інтенсивної терапії, б) на початку стаціонарної реабілітації для адаптації цілей лікування та втручань, в) при виписці зі стаціонару для планування переходу до підтримки в спільноті та школі, і г) незабаром після виписки, якщо його не було завершено раніше (приблизно за 1 місяць). • Пацієнти з ІХС, скеровані на амбулаторну реабілітацію, повинні пройти розвиткову або нейропсихологічну <i>оцінку</i>, залежно від віку, на початку і в кінці реабілітаційної програми. Початкові оцінки можуть допомогти у визначенні цілей та 	<p>та іншими медичними працівниками.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Консультуватися зі шкільним персоналом та/або за потреби брати участь в освітніх зустрічах. • Зворотний зв'язок має включати конкретні рекомендації щодо послуг з лікарського втручання у ранньому віці, академічного пристосування та послуг спеціальної освіти, включаючи послуги навчання з дому, сприяння поверненню до школи, оцінку реабілітаційної медицини, реабілітаційну терапію, за потреби. • Надати рекомендації щодо лікування психічних розладів та інформацію про групи підтримки для дітей та сімей. • Посилити навчання здоровим звичкам у майбутньому. • Допомогти сім'ям сформулювати реалістичні очікування на основі здібностей їхньої дитини.
--	--	---

	<p>втручань реабілітаційної команди; заключні оцінки повинні допомогти у плануванні перехідного періоду.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Психометричні вимірювання повинні бути включені в скринінг разом з оглядом історії хвороби та спостереженнями за поведінкою. • Короткий скринінг для немовлят і дітей, що починають ходити: оцінює засвоєння ранніх етапів розвитку, увагу і регуляцію, а також режим годування і сну (за необхідності у співпраці з іншими дисциплінами). • Подальший скринінг для немовлят і дітей, що починають ходити: оцінка вищезазначеного, а також проведення скринінгу розвитку, який може включати Інструментарій перших років життя, Шкалу спостереження за поведінкою новонароджених або Шкалу Бейлі для скринінгового тесту розвитку немовлят і дітей, що починають ходити. • Комплексні оцінки розвитку дітей, що починають ходити, можуть оцінювати когнітивне, мовне, моторне, адаптивне та саморегуляторне функціонування. За необхідності, оцінка може враховувати симптоми розладів аутистичного спектру. • Скринінг для дітей дошкільного та шкільного віку: оцінка набуття доакадемічних або академічних 	
--	--	--

	<p>навичок, болю, втоми, травматичного стресу, тривоги та депресії.</p> <ul style="list-style-type: none">• Подальше обстеження дітей шкільного віку: оцінка вищезазначеного, а також проведення нейропсихологічного скринінгу, який може зосереджуватися на увазі, швидкості опрацювання даних, виконавчому функціонуванні та психосоціальній адаптації. Якщо не було проведено логопедичної та ерготерапевтичної оцінки, оцінка мовних здібностей та зорово-моторних навичок.• Комплексна нейропсихологічна оцінка дітей дошкільного та шкільного віку може враховувати інтелектуальне функціонування, увагу, швидкість опрацювання даних, виконавче функціонування, мовні здібності, зорово-моторні навички, навчання та пам'ять, доакадемічні або академічні навички, а також психосоціальну адаптацію. У дітей молодшого віку можлива обмежена оцінка в певних сферах (наприклад, виконавче функціонування, пам'ять). За необхідності, оцінювання може враховувати соціальне пізнання та адаптивне функціонування.• Потреба в комплексній оцінці повинна визначатися на основі ризику, задокументованого під час скринінгових оцінок, небезпечних медичних явищ та	
--	---	--

	<p>станів, стандартів надання медичної допомоги дітям з ІХС, а також поставлених цілей.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Серед немовлят і дітей, що починають ходити, фактори, що впливають на оцінку, можуть включати знижену витривалість, м'язовий тонус, затримку розвитку мовних навичок і мінливу увагу, серед інших. • Оцінка може потребувати модифікації для дітей, що мають сенсорні або моторні порушення, не розмовляють, мають помірне або значне порушення інтелектуального розвитку, а також дітей, які походять з мовного та культурного середовища, що відрізняється від клініциста. 	
Когнітивна реабілітація та академічне відновлення	<ul style="list-style-type: none"> • Враховувати результати нейропсихологічної оцінки, оцінки медичних працівників-колег та даних про шкільну успішність. 	<ul style="list-style-type: none"> • Когнітивна реабілітація та академічне відновлення повинні базуватися на доказах і проводитися кваліфікованими спеціалістами, які пройшли навчання з конкретних втручань. • Пацієнти шкільного віку з кардіологічними захворюваннями можуть отримати особливу користь від втручань, спрямованих на розвиток уваги та виконавчого функціонування. • Дослідження окреслили потенціал комп'ютерних навчальних програм для

		<p>розвитку робочої пам'яті у дітей з ІХС (60, 61).</p> <ul style="list-style-type: none"> • Навчання дітей стратегіям регулювання своєї поведінки (наприклад, навчання дітей навичкам виконавчого функціонування, відпрацювання навичок у рамках академічних завдань, навчання стратегіям планування перед тим, як діяти) може бути більш корисним, ніж комп'ютерне навчання. Приклади програм включають тренінг організаційних навичок (62). • Хоча спочатку слід докласти зусиль для забезпечення доступу до академічного відновлення в рамках шкільної системи, може виникнути потреба у втручанні, що виходить за рамки послуг у школі. Діти повинні мати доступ до доказово обґрунтованих втручань, чому можуть сприяти належним чином підготовлені педагоги, реабілітологи та психологи.
Охорона психічного здоров'я	<ul style="list-style-type: none"> • Немовлята і діти, що починають ходити, з ІХС, направлені на реабілітацію, повинні бути оцінені на предмет уваги і регуляції, а також режиму годування і сну. • Пацієнти шкільного віку повинні бути оцінені на предмет психологічних проблем, таких як 	<ul style="list-style-type: none"> • Психологічні втручання повинні базуватися на доказах і проводитися ліцензованими фахівцями з психічного здоров'я, які пройшли навчання з конкретних втручань. • Стратегії мотиваційного консультування можуть

	<p>тривога, депресія, травматичний стрес, порушення дисципліни та дефіцит соціальних навичок, а у разі виявлення відхилень від норми слід забезпечити психологічне втручання.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Пацієнти з ІХС шкільного віку, направлені на реабілітацію, повинні бути оцінені на предмет наявності перешкод для дотримання режиму лікування і, за необхідності, слід забезпечити психологічне втручання. • Для дітей, залучених до психологічного втручання, психометрично обґрунтовані інструменти оцінки повинні бути застосовані повторно протягом реабілітації, щоб забезпечити постійний моніторинг симптомів і надати показники ефективності допомоги. 	<p>допомогти у формуванні бажання долучитися до адаптивної поведінки, наприклад, приймати ліки за призначенням лікаря та дотримуватися планів харчування і фізичних вправ (63).</p> <ul style="list-style-type: none"> • Стратегії управління поведінкою можуть бути спрямовані на поведінкові прояви дистресу, які часто спостерігаються у дітей раннього віку (64). • Когнітивно-поведінкові терапії та терапії засновані на усвідомленості можуть ефективно впливати на тривожні, дратівливі та депресивні настрої у дітей та підлітків (65, 66). • Поведінкова та когнітивно-поведінкова терапія може бути спрямована на усунення хронічного болю та недосипання (67, 68). • Психіатрична консультація може бути показана для управління психотропними препаратами (наприклад, коли депресивні симптоми заважають участі в терапії). • Втручання повинні враховувати соціально-економічний статус дітей і сімей, расово-етнічне походження та інші демографічні фактори (69).
--	---	--

		<ul style="list-style-type: none"> • Пацієнтам, які мають постійні потреби слід надавати рекомендації щодо подальшого лікування та/або інформацію про підтримку в Інтернеті та в спільноті.
Охороно психічного здоров'я сім'ї	<ul style="list-style-type: none"> • Враховувати психічне здоров'я доглядачів, та адаптацію в рамках сімейної системи. 	<ul style="list-style-type: none"> • Сім'ї дитячих пацієнтів з ІХС, направлених на реабілітацію, повинні бути оцінені на предмет психосоціальних потреб, які можуть перешкоджати догляду за пацієнтами, їм повинна бути надана необхідна підтримка, а також рекомендації щодо психологічних втручань, якщо спостерігаються відхилення, які не можуть бути вирішені в рамках моделі підтримки. • Психологічні втручання повинні базуватися на доказах і здійснюватися ліцензованими фахівцями у сфері психічного здоров'я, які пройшли підготовку з конкретних видів втручань. • Для сімей, які беруть участь у психологічному втручанні, психометрично обґрунтовані інструменти оцінки повинні бути застосовані повторно протягом реабілітації, щоб забезпечити постійний моніторинг симптомів і надати показники ефективності допомоги.

		<ul style="list-style-type: none">• Сім'ям, які мають постійні потреби, слід надавати інформацію про підтримку в Інтернеті та в спільноті.
--	--	--