

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ФЕРГАНСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ОБЩЕСТВЕННОГО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ**

«УТВЕРЖДАЮ»

Министерство здравоохранения

Председатель научно-технического совета

_____ **Атажанов.Ш.К.**

«_____» _____ 2024 г.

КУРБАНОВ НУРУЛЛА

КУЗИБОЙ УГЛИ

**КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА, ФАКТОРЫ РИСКА
ИНВАЛИДИЗАЦИИ И КАЧЕСТВО ЖИЗНИ ДЕТЕЙ С
ВРОЖДЁННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА**

(МОНОГРАФИЯ)

2024

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	13
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	
1.1 Эпидемиология врожденных пороков сердца.....	17
1.2 Факторы риска врожденных пороков сердца.....	32
1.3 Особенности физического и нервно-психического развития детей с врожденными пороками сердца.....	39
1.4 ГЛАВА 2. ОБЪЁМ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	
2.1 Общая характеристика детей с ВПС.....	45
2.2 Характеристика методов исследования.....	48
ГЛАВА 3. КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА	
3.1 Структура и факторы риска формирования врождённых пороков сердца у детей.....	55
3.2 Клинико-инструментальная оценка детей с различными вариантами ВПС.....	65
3.3 Оценка качества жизни детей с ВПС.....	72
3.4 Сравнительная оценка качества жизни детей с ВПС, не получивших и получивших хирургическую коррекцию.....	77
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	85
ВЫВОДЫ.....	94
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	95
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	96

АННОТАЦИЯ

ВПС по распространённости у детей, в сравнении с другими врождёнными пороками развития, сохраняют лидирующие позиции в мире в целом.

В настоящее время в понятие ВПС вкладывается более широкий смысл, а именно ВПС можно определить как анатомическую деформацию сердца или крупных сосудов, развивающуюся внутриутробно, вне зависимости от того, когда она была обнаружена. В настоящее время, ВПС занимают лидирующие позиции по распространённости в сравнении с другими пороками развития у детей и остаются ведущей причиной их смерти. Более того, прогнозируется дальнейший рост распространённости ВПС. Отчасти это может быть обусловлено совершенствованием диагностических методик, связанных с увеличением квалификации специалистов ультразвуковой диагностики и улучшением визуализирующих техник.

Совершенствование диагностических алгоритмов (в том числе внедрения пренатального скрининга) и визуализирующих методик способствует раннему выявлению ВПС, а использование в лечении данной категории детей современных методик оперативного лечения, обеспечивают выживание детей практически со всеми пороками сердца.

Критическими днями для формирования пороков сердца является возраст плода 23-25 дней. Воздействие неблагоприятных факторов в этот период гестации отрицательно влияет на организм плода, особенно сердечно-сосудистую систему, которая очень чувствительна к любому патогенному влиянию.

Большинство факторов риска, влияющих на формирование ВПС у плода, являются управляемыми, о чем говорят многочисленные исследования. Это подчеркивает важность программ в области общественного здравоохранения, направленных на предотвращение дальнейшего роста распространённости ВПС в популяции. В настоящее

время благодаря прогрессу, который был достигнут за счёт совершенствования диагностических и оперативных методик, наблюдается снижение показателей смертности данной группы пациентов. Одновременно с этим повышается выживаемость детей и взрослых с оперированными ВПС, что определяет необходимость проведения исследований с целью поиска факторов, влияющих на продолжительность и качество жизни этих пациентов.

Качество жизни детей с ВПС зависит не только от степени гемодинамических расстройств, но и от показателей физического, нервно-психического, эмоционального и социального благополучия.

Не все случаи ВПС диагностируются в младенчестве и это является ведущей проблемой на современном этапе. Чем раньше будет выявлен врожденный порок сердца, тем лучше будет спланирована тактика медицинских работников – педиатров, детских кардиологов и кардиохирургов, что значительно повысит качество и продолжительность жизни детей с ВПС.

Цель исследования:

Провести комплексную оценку клинических проявлений, выявить ведущие факторы риска инвалидизации и их влияние на качество жизни детей с врождёнными пороками сердца.

Задачи исследования:

- Изучить структуру и факторы риска формирования врождённых пороков сердца у детей.
- Представить особенности клинических проявлений в зависимости от гемодинамических нарушений.
- Оценить состояние здоровья, нервно – психического и физического развития – как факторов инвалидизации, влияющих на качество жизни детей с различными вариантами ВПС.

Исследование и сбор материала проводился на базе Андижанского Областного детского многопрофильного медицинского центра. Для решения поставленных задач настоящей работы нами обследованы дети, получавшие лечение в кардиоревматологическом отделении, а также проводилось ретроспективное изучение историй болезни. Все исследования проведены за период 2018-2021 года. Объём наших исследований включал 120 детей: основная группа - 60 детей с верифицированным диагнозом ВПС; контрольная группа - 20 детей без ВПС, относящиеся к I – IIА группе здоровья; и 40 детей с ВПС, получивших радикальную или паллиативную хирургическую помощь.

Программа обследования предусматривала использование следующих методов:

1. Анамнестический - сбор сведений проводилось во время беседы с родителями, а также выкопировки сведения из истории болезни.
2. Клинический – проведена комплексная оценка организма в целом, с акцентом на сердечно-сосудистую систему, по общепринятой методике.
3. Инструментальный - включал данные ЭКГ, ЭхоКГ, НСГ и сатурации кислорода.
4. Антропометрический - каждому ребёнку измерялся рост и вес тела.
5. Оценка нервно- психического развития включала зрительную, слуховую активность, эмоции, моторное развитие (общие движения и движения с предметами), понимание речи и активная речь, навыки и умения, соответствующие возрасту.

Научная новизна: Проведено комплексное изучение структуры ВПС, выделены значимые факторы риска в формировании врождённых аномалий сердечно – сосудистой системы (ССС). Проведён анализ состояния физического и нервно - психического здоровья детей раннего возраста в зависимости от видов ВПС. Представлены основные характеристики состояния физического и нервно – психического развития,

с целью оптимизации поликлинического наблюдения за этой категорией детей.

Выводы:

1. К возможным причинам, влияющим на формирование врожденных пороков сердца, нами выявлены сочетание двух и более неблагоприятных факторов в первом триместре беременности: осложненный акушерский анамнез (токсикоз, угроза прерывания беременности) и экстрагенитальная патология матери в период гестации (анемия, ОРВИ, пиелонефрит).

2. Клинические проявления всех ВПС обусловлены гемодинамическими нарушениями вследствие легочной гипертензии, сердечной недостаточности и нарушения ритма сердца. Тяжесть течения зависела от величины и количества дефектов.

3. Снижение качества жизни детей с ВПС связано не только с разной степенью гемодинамических расстройств, но и низкими показателями физического и нервно-психического развития, выраженной эмоциональной лабильностью и нарушениями школьной адаптации, проявляющейся трудностями усвоения школьной программы и общения со сверстниками.

Практические рекомендации:

1. С целью обеспечения эффективного наблюдения за характером изменений в состоянии здоровья детей с ВПС, анализа физического и нервно-психического развития необходима чёткая преемственность между кардиологом и врачом поликлинического звена.

2. Рекомендовано включить в стандарты диспансерного наблюдения обязательное ЭКГ, ЭхоКГ обследования всех детей первых двух месяцев жизни для раннего выявления ВПС.

3. Детям, с подтвержденным диагнозом ВПС, необходимо ежеквартальное проведение ЭКГ и ЭхоКГ обследования для диагностики возможных осложнений, таких как легочная гипертензия, сердечная недостаточность и нарушения ритма сердца.

4. При проведении оценки здоровья детей с ВПС в ходе амбулаторного контроля рекомендовать обязательную ежемесячную антропометрию для своевременной коррекции диетотерапии.

5. Для улучшения качества жизни детей с ВПС необходимы не только медицинские мероприятия, но и внедрение индивидуального подбора учебных программ и обязательного сотрудничества со школьным психологом.

Структура и объём монография:

Диссертация изложена на 110 страницах и состоит из введения, 3 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и библиографического указателя, включающего 150 источников. В тексте диссертации 17 таблиц, 18 рисунков.

ANNOTATION

CHD in terms of prevalence in children, in comparison with other congenital malformations, retain a leading position in the world as a whole.

Currently, the concept of CHD has a broader meaning, namely, CHD can be defined as an anatomical deformation of the heart or large vessels that develops in utero, regardless of when it was detected. Currently, CHD occupies a leading position in terms of prevalence in comparison with other malformations in children and remains the leading cause of their death. Moreover, a further increase in the prevalence of CHD is predicted. In part, this may be due to the improvement of diagnostic techniques associated with the increase in the qualifications of ultrasound diagnostics specialists and the improvement of imaging techniques.

The improvement of diagnostic algorithms (including the introduction of prenatal screening) and imaging techniques contributes to the early detection of CHD, and the use of modern surgical treatment techniques in the treatment of this category of children ensures the survival of children with almost all heart defects.

The critical days for the formation of heart defects are the age of the fetus 23-25 days. Exposure to adverse factors during this period of gestation negatively affects the fetal body, especially the cardiovascular system, which is very sensitive to any pathogenic influence.

Most of the risk factors affecting the formation of CHD in the fetus are manageable, as evidenced by numerous studies. This highlights the importance of public health programs aimed at preventing further increases in the prevalence of CHD in the population. Currently, due to the progress that has been achieved through the improvement of diagnostic and operational techniques, there is a decrease in mortality rates of this group of patients. At the same time, the survival rate of children and adults with operated CHD increases, which determines the need for research to find factors affecting the duration and quality of life of these patients.

The quality of life of children with CHD depends not only on the degree of hemodynamic disorders, but also on the indicators of physical, neuropsychiatric, emotional and social well-being.

Not all cases of CHD are diagnosed in infancy and this is the leading problem at the present stage. The earlier a congenital heart defect is detected, the better the tactics of pediatricians, pediatric cardiologists and cardiac surgeons will be planned, which will significantly improve the quality and life expectancy of children with CHD.

The purpose of the study:

To conduct a comprehensive assessment of clinical manifestations, to identify the leading risk factors for disability and their impact on the quality of life of children with congenital heart defects.

Research objectives:

- To study the structure and risk factors for the formation of congenital heart defects in children.
- To present the features of clinical manifestations depending on hemodynamic disorders.
- To assess the state of health, neuropsychiatric and physical development as factors of disability affecting the quality of life of children with various variants of CHD.

The research and collection of the material was carried out on the basis of the Andijan Regional Children's Multidisciplinary Medical Center. To solve the tasks of this work, we examined children who received treatment in the cardiorheumatology department, and also conducted a retrospective study of medical histories. All studies were conducted for the period 2018-2021. The scope of our studies included 120 children: the main group - 60 children with a verified diagnosis of CHD; the control group - 20 children without CHD belonging to the I – II A health group; and 40 children with CHD who received radical or palliative surgical care.

The survey program provided for the use of the following methods:

1. Anamnestic - the collection of information was carried out during a conversation with parents, as well as copying information from the medical history.
2. Clinical – a comprehensive assessment of the body as a whole was carried out, with an emphasis on the cardiovascular system, according to the generally accepted methodology.
3. Instrumental - included ECG, EchoCG, NSG and oxygen saturation data.
4. Anthropometric - each child's height and body weight were measured.
5. Assessment of neuropsychiatric development included visual, auditory activity, emotions, motor development (general movements and movements with objects), understanding of speech and active speech, age-appropriate skills and abilities.

Scientific novelty:

A comprehensive study of the structure of CHD was carried out, significant risk factors in the formation of congenital anomalies of the cardiovascular system (CVS) were identified. The analysis of the state of physical and neuropsychiatric health of young children, depending on the types of CHD, was carried out. The main characteristics of the state of physical and neuropsychic development are presented in order to optimize polyclinic monitoring of this category of children.

Conclusions:

1. Among the possible causes affecting the formation of congenital heart defects, we identified a combination of two or more unfavorable factors in the first trimester of pregnancy: complicated obstetric history (toxicosis, threat of termination of pregnancy) and extragenital pathology of the mother during gestation (anemia, ARVI, pyelonephritis).

2. Clinical manifestations of all CHD are caused by hemodynamic disorders due to pulmonary hypertension, heart failure and cardiac arrhythmias. The severity of the flow depended on the size and number of defects.

3. A decrease in the quality of life of children with CHD is associated not only with varying degrees of hemodynamic disorders, but also with low indicators of physical and neuropsychological development, pronounced emotional lability

and violations of school adaptation, manifested by difficulties in mastering the school curriculum and communicating with peers.

Practical recommendations:

1. In order to ensure effective monitoring of the nature of changes in the health status of children with CHD, analysis of physical and neuropsychiatric development, a clear continuity between a cardiologist and a polyclinic doctor is necessary.

2. It is recommended to include mandatory ECG, EchoCG examinations of all children of the first two months of life in the standards of dispensary observation for early detection of CHD.

3. Children with a confirmed diagnosis of CHD need quarterly ECG and EchoCG examinations to diagnose possible complications, such as pulmonary hypertension, heart failure and cardiac arrhythmias.

4. When assessing the health of children with CHD during outpatient monitoring, recommend mandatory monthly anthropometry for timely correction of diet therapy.

5. To improve the quality of life of children with CHD, not only medical measures are needed, but also the introduction of individual selection of curricula and mandatory cooperation with a school psychologist.

The structure and scope of the dissertation:

The dissertation is presented on 110 pages and consists of an introduction, 3 chapters, conclusions, practical recommendations and a bibliographic index including 150 sources. The text of the dissertation contains 17 tables, 18 figures.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВ-блокада - атриовентрикулярная блокада
АДЛВ – аномальный дренаж лёгочных вен
ВПС - врождённый порок сердца
ВУИ- внутриутробная инфекция
ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП - дефект межпредсердной перегородки
КЧ – качество жизни
ЛА - лёгочная артерия
ЛЖ - левый желудочек
МЖП- межжелудочковая перегородка
МПП – межпредсердная перегородка
МКК – малый круг кровообращения
МК- митральный клапан
НБПНПГ - неполная блокада правой ножки пучка Гиса
ОАП - открытый артериальный проток
ПБПНПГ - полная блокада правой ножки пучка Гиса
ПЖ - правый желудочек
ПЛА - подключично-лёгочный анастомоз
ПР - порок развития
ССС- сердечно-сосудистая система
СН- сердечная недостаточность
ТМС – транспозиция магистральных сосудов
ТФ — тетрада Фалло
ФА — физическая активность
ЦНС - центральная нервная система
ЭКГ – электрокардиография
ЭКС - электрокардиостимулятор
ЭХО КГ - эхокардиография

ВВЕДЕНИЕ.

В последнее время врождённые пороки сердца занимают лидирующие позиции по распространённости в сравнении с другими пороками развития у детей и остаются ведущей причиной смерти [2,13]. Показатели распространённости врожденных пороков сердца по данным статистики значительно варьируют и составляют от 4 до 50 случаев на 1000 живорожденных новорожденных [9,48,52,108]. Такая вариабельность объясняется разницей в критериях их оценки. [10,15,50,126]

Совершенствование диагностических алгоритмов (в том числе внедрения пренатального скрининга) и визуализирующих методик способствует раннему выявлению ВПС [12,14,20,132], а использование в лечении данной категории детей современных методик оперативного лечения, обеспечивают выживание детей практически со всеми пороками сердца [34,61,70,106]. Особого внимания заслуживают критические пороки, которые характеризуются дуктус-зависимым легочным или системным кровообращением и представляют угрозу развития критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения [35,51,72].

Первый год жизни ребёнка является этапом наиболее интенсивного развития. В течение этого периода наблюдается значительное увеличение массоростовых показателей, продолжается морфофункциональное созревание структур ЦНС, что находится в высокой степени зависимости от адекватного гемодинамического обеспечения [28,53,74]. За счёт нарушений гемодинамики, врождённые пороки сердца оказывают непосредственное негативное влияние на развитие ребёнка. Некоторые виды ВПС связаны с выраженным снижением качества жизни, увеличение количества и частоты заболеваний, формирование задержки нервно – психического развития [33,42,78,112].

По мере развития пациенты сталкиваются с нарушениями, ассоциированными с ВПС, что негативным образом влияет на физическое, психомоторное развитие, общее функционирование сердечно-сосудистой

системы [4,41,78,89]. Поэтому оценка здоровья детей с ВПС именно в этот период является приоритетной задачей врача-педиатра.

Прогноз жизни детей с ВПС определяется видом порока, своевременностью выявления, наличием сопутствующей патологии, условиями жизни и окружающей среды. Для создания эффективной системы оказания медицинской помощи больным с ВПС, необходимы не только достоверные цифры о распространённости данной патологии, но выявление факторов риска возникновения ВПС, улучшения качества жизни детей [9,15]. Качество жизни является интегральным показателем, включающим физическое, социальное и психоэмоциональное благополучие пациента [30,40,68,103].

Развитие сердечной недостаточности при ВПС является одним из факторов определяющих клинику, качество и продолжительность жизни у детей с данной патологией [37,72,88,140].

Одной из основных задач детского кардиолога является коррекция проявлений сердечной недостаточности, персистирующих нарушений сердечного ритма. Кроме того, немаловажной задачей кардиолога и педиатра является контроль за ростом и развитием детей с врождёнными пороками сердца, для предотвращения снижения темпов частой заболеваемости, физического и нервно – психического развития.

Всё вышеизложенное определило актуальность изучения вопросов оценки здоровья детей с ВПС, для оптимизации наблюдения этих детей в условиях поликлиники.

Цель исследования:

Провести комплексную оценку клинических проявлений, выявить ведущие факторы риска инвалидизации и их влияние на качество жизни детей с врождёнными пороками сердца.

Задачи исследования:

- Изучить структуру и факторы риска формирования врождённых пороков сердца у детей.
- Представить особенности клинических проявлений в зависимости от гемодинамических нарушений.
- Оценить состояние здоровья, нервно – психического и физического развития – как факторов инвалидизации, влияющих на качество жизни детей с различными вариантами ВПС.

Научная новизна:

Проведено комплексное изучение структуры ВПС, выделены значимые факторы риска в формировании врождённых аномалий сердечно – сосудистой системы (ССС). Проведён анализ состояния физического и нервно - психического здоровья детей раннего возраста в зависимости от видов ВПС. Представлены основные характеристики состояния физического и нервно – психического развития, с целью оптимизации поликлинического наблюдения за этой категорией детей.

Практическая значимость:

Результаты проведенной комплексной оценки здоровья детей с ВПС имеют важное значение, так как эти данные позволят врачам-педиатрам и детским кардиологам индивидуализировать лечебную тактику каждого конкретного больного с ВПС, в том числе и в предоперационный период.

Получены данные об особенностях течения прогенеза, неонатального и постнеонатального периодов у детей с ВПС, характеризующихся достоверно более высокой частотой перинатальных осложнений (осложнения во время беременности у матери, преждевременные роды, тяжелое состояние ребёнка при рождении), низких темпов физического развития, высоким риском

формирования БЭН, отставания в НПП, инфекций респираторного тракта и клинических проявлений перинатального поражения ЦНС.

Доказано, что осложненное течение беременности у матери, представленное гестозом, экстрагенитальной патологией, урогенитальными инфекциями, имело тесную связь с формированием у ребёнка ВПС с тяжелыми нарушениями гемодинамики и ВПС, требующих оперативной коррекции уже на первом году жизни.

Полученные данные обосновывают необходимость включения в комплекс лечения детей с ВПС практику физической и нервно – психической реабилитации, что позволит улучшить их адаптацию и снижения уровня инвалидности детей, в том числе и в предоперационный период.

ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ.

1.1. Эпидемиология врожденных пороков сердца.

Врождённые пороки сердца привлекали внимание врачей с глубокой древности, и несмотря на многовековую историю, многие вопросы этиологии и патогенеза остаются мало изученными [49,58,85].

В настоящее время в понятие ВПС вкладывается более широкий смысл, а именно ВПС можно определить как анатомическую деформацию сердца или крупных сосудов, развивающуюся внутриутробно, вне зависимости от того, когда она была обнаружена [9,12,59,114]. В настоящее время, ВПС занимают лидирующие позиции по распространённости в сравнении с другими пороками развития у детей и остаются ведущей причиной их смерти [10,30,81,132]. Более того, прогнозируется дальнейший рост распространённости ВПС. Отчасти это может быть обусловлено совершенствованием диагностических методик, связанных с увеличением квалификации специалистов ультразвуковой диагностики и улучшением визуализирующих техник [3,20,28,118].

По разным данным, показатели распространённости ВПС у детей значительно варьируют и составляют от 4 до 50 случаев на 1000 живорождённых [2,13,124]. Такая вариабельность объясняется разницей в критериях их оценки [6,51,112].

Так, в США ежегодно рождается 30-35 тыс. детей с врождёнными пороками сердца (ВПС), что составляет в среднем 12-14 случаев на 1000 живорождённых новорождённых. При этом, по данным Американской ассоциации сердца, на долю смертности от ВПС приходится 31,4% от всех врождённых дефектов [111,130,136].

Несколько ниже частота ВПС в Канаде 8 на 1000 новорождённых и Австралии – 8-10 на 1000 живорождённых новорождённых. Однако в последние годы отмечен рост данной патологии примерно на 5 % в год [104,139].

В среднем в России ежегодно регистрируется – 20-22 тыс. детей с ВПС, причём большинство из них нуждаются в кардиохирургической помощи. По данным Министерства Здравоохранения российской Федерации анализ частоты рождаемости детей с ВПС указывает на некоторый рост за последние десятилетия [47,52,58,72].

Ежегодно в Украине 5-7 тыс. детей рождаются с пороками развития сердечно-сосудистой системы, при этом 35-40% из них находятся в критическом состоянии с первых дней жизни [27,65,83,146].

Высокая распространённость ВПС регистрируется в Азиатских странах, где на 1000 новорождённых приходится 10-12 случаев врождённых аномалий сердца [105,106].

По данным Министерства Здравоохранения Республики Узбекистан, в последнее время отмечается рост числа детей с ВПС, что составляет 5-7 случаев на 1000 новорождённых [30,99].

По частоте распространённости ВПС занимают третье место после врождённой патологии опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы у детей [49,69,87]. Естественная летальность при всех ВПС высока и составляет более 40% [35,51,69,140].

В возрастной структуре смертности от врождённых аномалий сердца и крупных сосудов 91% составляют дети первого года жизни, из них более 50% – новорождённые (первые 28 дней жизни). Более 35% летальных исходов встречается в ранний неонатальный период (первые 7 суток жизни). Именно в этот период в структуре ВПС значительно чаще (до 30%) встречаются так называемые критические пороки сердца – такие, при которых тяжёлые гемодинамические нарушения приводят к смерти новорождённого при отсутствии возможности срочной кардиохирургической коррекции анатомической аномалии сердца или магистральных сосудов. К критическим (часто дуктус-зависимым) ВПС относят транспозицию магистральных артерий, критический стеноз, гипоплазию или КоАо, синдром гипоплазии левых камер сердца (СГЛС), критический стеноз или

атрезию ЛА, общий артериальный ствол (ОАС), тотальный аномальный дренаж лёгочных вен (ТАДЛВ) [5,16,35,94].

У пациентов старше года естественная летальность значительно снижается. От года до 14 лет умирает около 9% больных с ВПС (средний возраст смерти для неоперированных больных с ВПС составил $0,66 \pm 0,07$ года) [63]. Удельный вес этой патологии в структуре детской смертности в разные годы колеблется от 8,2 до 16,6% и в среднем составляет 12%. Практически у каждого восьмого-десятого ребёнка, который умер в возрасте до года, основной или сопутствующей причиной смерти были ВПС [14,49,65,98].

У детей первого года жизни весомый удельный вес могут иметь сложные комбинированные пороки развития сердца и сосудов, часто несовместимые с жизнью, если оперативная коррекция не проведена своевременно: ОАС – 14,4%, транспозиция магистральных артерий – 13,9%, единый желудочек сердца – 9,0%, гипоплазия отделов сердца – 4,4%. В структуре летальности детей с ВПС старших возрастных групп редко встречаются сложные аномалии (12%), а большая часть (58,6%) приходится на дефекты перегородок, ТФ, ОАП [1,20,62,115].

Таким образом, чем меньше возраст пациента с ВПС, тем более сложные комбинированные аномалии сердечно-сосудистой системы у него диагностируются с первых дней жизни и тем чаще ВПС проявляются значительными нарушениями гемодинамики. Естественная летальность в группе сложных пороков сердца и магистральных сосудов достигает 94% [69,72,87].

Многие ученые связывают увеличение частоты ВПС с усилением воздействия на человека неблагоприятных факторов окружающей среды (химических, физических, биологических тератогенов), которые, действуя на организм плода, вызывают формирование пороков развития. При этом сердечно - сосудистая система, которая уже на ранних сроках гестации

берет на себя функцию поддержания гемодинамики у плода, оказывается весьма чувствительной к патогенному влиянию [6,19,59,116].

Здоровье населения многогранно по своим связям с условиями жизни, социально-экономическими и медико-биологическими факторами, определяющими его уровень. Система показателей здоровья населения позволяет выявить и измерить силу связи здоровья детей с этими факторами. Факторы, воздействие которых в значительной степени повышает вероятность возникновения и развития болезней, определяются как факторы риска. Их можно разделить на две группы:

- биологические (наследственная отягощённость, перенесённые заболевания, -приобретенная патология и отдельные нарушения регуляции функций);
- социально-гигиенические (неблагоприятные условия жизни, вредности окружающей среды, профессиональные вредности матери и отца, пол, курение, употребление алкоголя, возраст родителей и др.).

Кроме того, выделяются относительные и реальные факторы риска, главные и второстепенные [9,24,50,82,113].

Неблагоприятное воздействие на здоровье детей оказывает и стремительный ритм современной жизни: нервно-психическое напряжение, стрессы, гипокинезия [15,53,71,85,103].

К врождённой патологии сердечно-сосудистой системы предрасполагают как генетические факторы, так и неблагоприятные факторы воздействия различной этиологии в период внутриутробного развития, особенно в ранние сроки гестации, когда происходит закладка и формирование сердечно-сосудистой системы. Определяющим в развитии пороков сердца является состояние организма матери и фетоплацентарного комплекса [35,41,59,108]. Поэтому забота о здоровье ребёнка должна начинаться до наступления беременности и в ранние ее сроки [46,82,88,112].

Большую роль в понимании патогенеза и установления причин врождённых пороков развития, в том числе пороков сердца, сыграли идеи о тератогенных терминационных периодах и о критических периодах,

которые совпадают с периодами наиболее интенсивного формирования органов и связаны с периодичностью проявлений морфогенетической активности ядер. Критическими днями для формирования крупных пороков сердца является возраст плода 23-25 дней. Знание как критических, так и тератогенных терминационных периодов имеет исключительное значение в определении причины и предупреждении развития ВПС [6,52,59,117]. Работами Nora J.J. (2017г.) установлены уязвимые периоды онтогенеза сердца, когда тератогены способны спровоцировать формирование врождённых пороков сердца. Это позволяет проводить профилактику возникновения ВПС у эмбриона на ранних этапах эмбриогенеза (первые восемь недель).

Примерно 90% пороков сердца имеют мультифакториальную природу, т.е. в их возникновении играет роль сочетанное воздействие наследственных факторов и факторов окружающей среды; в 8% случаев доказана генетическая природа врождённых пороков, на тератогенные факторы (физические, химические, биологические) приходится около 2%, [9,19,25,59,142].

Таким образом, тератогены играют большую роль в возникновении 92% пороков развития сердечно-сосудистой системы, и если действие генетических факторов на развивающийся плод на современном этапе предотвратить практически невозможно, то препятствовать тератогенному влиянию факторов окружающей среды можно и необходимо [7,10,24,131]. Женщин, в соответствии с возможными факторами риска, можно выделить по группам для обеспечения максимально эффективной пренатальной диагностики. К I группе относят женщин, имеющих детей с ВПС (перинатальная выявляемость ВПС - 83,3%), ко II группе - женщин, имеющих ВПС (83,0%), к III группе - женщин, больных сахарным диабетом (перинатальная выявляемость ВПС - 64,7%), к IV группе - женщин, старше 35 лет (до 25,0%).

В настоящее время доказано существование связи между рождением детей с врождёнными пороками сердца и возрастом матери, несоответствием размеров плода и таза, наличием спонтанных аборт и выкидышей [6,19,50,59,119]. Имеют значение заболевания матери во время беременности - эпилепсия, сахарный диабет, системная красная волчанка, артериальная гипертензия, фенилкетонурия, инфекционные заболевания - токсоплазмоз, вирусы простого герпеса 1 и 2, краснуха [10,41,46,53,117].

Зависимость состояния здоровья потомства от возраста родителей известна давно. С увеличением возраста матери риск рождения больного ребёнка значительно повышается, достигая максимума в возрасте матери старше 36 лет. Причиной этого, возможно, являются гормональные расстройства, которые после 35-40 лет наблюдаются значительно чаще и способствуют «перезреванию половых клеток», нарушению плацентации. Так, А. Miller и соавт. (2016 г.) обнаружили увеличение риска развития тяжёлых ВПС в связи с материнским возрастом старше 35 лет. Для конотрункальных дефектов отношение рисков составило 1,3, для транспозиции магистральных сосудов — 1,7, для коарктации аорты — 1,54, для ДМЖП — 1,20, для ДМПП — 1,36.

В исследовании С. Ferencz и соавт. (2015 г.) была выявлена взаимосвязь отягощённого акушерского анамнеза с определенными ВПС. Так, отягощённость акушерского анамнеза по случаям мертворождения у беременной женщины увеличивало у плода вероятность атриовентрикулярного канала в 5 раз; наличие в акушерском анамнезе выкидышей на ранних сроках беременности увеличивало риск тетрады Фалло в 1,5 раза, аномалии Эбштейна — в 3 раза, преждевременные роды в анамнезе увеличивали вероятность формирования ДМПП в 2 раза.

Некоторые авторы отмечают значение возраста отца (старше 45 лет) в происхождении ВПР и соответственно ВПС [9,77,85,149]. Исследование, проведенное Х. J. Su и соавт. (2012), продемонстрировало, что возраст отца старше 45 лет был связан с увеличением риска формирования ОАП в 1,7

раза. Похожие корреляции была обнаружены и в исследовании С. К. Ewing и соавт. (2011 г.) для ДМЖП, ОАП и тетрады Фалло.

Среди физических факторов возникновения врождённых пороков сердца следует отметить ионизирующую радиацию, шум более 82 децибелл и текстильную пыль. Достоверное повышение частоты врождённых пороков сердца наблюдается у детей, отцы которых работали с токами высокого напряжения [19,50,71,124].

Одним из факторов, способствующих развитию фетоплацентарной недостаточности и эмбриопатий, может быть внутриутробное инфицирование, на фоне которого происходит зачатие и закладка важнейших органов плода, в том числе и сердца. Инфекция в полость матки проникает чаще восходящим путем из влагалища и цервикального канала [46,69,82,103].

Была подтверждена существенная роль внутриутробных инфекций (ВУИ) в возникновении пороков развития у детей. С ВУИ связана значительная часть ВПС, пороков мозга и других органов. При ВУИ характерно сочетание пороков развития различных систем, что свидетельствует о полиорганном тропизме возбудителей. Особую опасность для плода представляют так называемые TORCH-инфекции, среди которых наибольшую угрозу для возникновения ВПС представляет вирус краснухи. Установлено, что симптомы врождённой краснухи отмечают у 15-25% детей, рожденных от матерей, перенёсших краснуху во время беременности, но в катамнезе у 85-90% этих детей выявляется врождённая, тяжёло текущая, преимущественно кардиальная патология. Краснуха в 1,3% - 2,4% составляет причину развития ВПС. Gregg в 2012 г. доказал, что у плода, зараженного краснухой в первом триместре беременности, существует шанс 1:6 иметь катаракту, порок развития сердца и глухоту. Чаще всего встречается АОП, ТМС, АВК, тетрада Фалло (5-10% от всех пороков), ДМЖП (5%), стеноз лёгочной артерии [19,88,100].

Среди паразитарных инфекций в происхождении ВПС имеет значение токсоплазмоз. Заражение плода на ранних стадиях внутриутробного

развития токсоплазмами ведет к возникновению тяжёлых уродств, развитию пороков сердца, глухоте, микроцефалии, снижению интеллекта[3,15,53,102].

Установлено сочетание ВПС с хромосомными аномалиями: атриовентрикулярный канал с трисомией 21, коарктация аорты с синдромом Тернера, общий артериальный ствол с синдромом Di George.

В литературе описано до 17 клинико-анамнестических факторов риска ВПР со стороны матери. Однако удельный вес каждого фактора риска до сих пор не установлен [9,24,46,107].

Влияние на формирование врождённых пороков сердца оказывают химические вещества и лекарства: антиконвульсанты, гормональные препараты, алкоголь, контакт во время беременности с ядами, лаками, красками, пестицидами [46,59,71,114].

В настоящее время доказано негативное влияние дефицита фолиевой кислоты в первом триместре беременности на формирование сердца. Результаты исследований последних лет подтверждают, что приём фолиевой кислоты во время беременности снижает риск ВПС на 28–39%. Была продемонстрирована взаимосвязь дефицита фолиевой кислоты с увеличением риска формирования определенных типов ВПС, а именно ДМЖП и конотрункальных дефектов [9,32,66,121].

Учитывая, что врождённые пороки сердца формируются в результате нарушения эмбриогенеза в период 2-8 недели беременности, особое внимание уделяются факторам риска I триместра беременности. Так по данным литературы, около 18% женщин перенесли вирусную инфекцию, 8,5% страдали хроническим алкоголизмом, 42% - имели токсикоз I половины беременности, у 25% беременность протекала с угрозой прерывания. Всего 12,5% женщин не имели патологию беременности, тогда как два и более факторов риска рождения ребёнка с ВПС имели 66% женщин. Факторами риска со стороны отца считали профессиональные вредности: у 25% отцов детей с ВПС отмечалась профессиональная вибрация, 27% имеют контакт с маслами, бензином [10,53,144].

Вероятность формирования ВПС увеличивается по мере роста поликомпонентности загрязнения окружающей среды. Выявлена положительная коррелятивная зависимость между средним показателем компонентности загрязнения и распространённостью ВПС у детей. Проживание родителей в экологически неблагоприятном районе увеличивает риск рождения ребёнка с ВПС [6,24,46,82,133].

Среди токсических веществ, способствующих возникновению ВПС, ведущая роль принадлежит этиловому спирту. Воздействие алкоголя на плод приводит к рождению ребёнка с эмбриофетальным алкогольным синдромом. В последние годы интерес к изучению этого синдрома увеличился в связи с учащением случаев хронического алкоголизма среди женщин [10,50,69,117].

Значение хронического алкоголизма матери в возникновении врождённых пороков известно давно, на взаимосвязь между употреблением алкоголя матерью во время беременности и нарушением морфологии у детей указывают многие исследователи [9,71,82,118].

Таким образом, среди вероятных факторов риска ВПС ведущими являются токсикоз, угроза прерывания, вирусная инфекция на ранних сроках беременности, профессиональные вредности отца. Профилактика рождения детей с ВПС должна быть комплексной, начинаться с охраны здоровья матери, изучения анамнеза, наследственных и генетических особенностей родителей, профессиональной вредности на работе, правильного ведения беременности и родов. Здоровье ребёнка, его правильное развитие во многом зависит от состояния здоровья матери [10,48,52]. ВПС по распространённости у детей, в сравнении с другими врождёнными пороками развития, сохраняют лидирующие позиции не только на территории России, но и в мире в целом.

Большинство факторов риска, влияющих на формирование ВПС у плода, являются управляемыми, о чем говорят многочисленные исследования. Это подчеркивает важность программ в области

общественного здравоохранения, направленных на предотвращение дальнейшего роста распространённости ВПС в популяции. В настоящее время благодаря прогрессу, который был достигнут за счёт совершенствования диагностических и оперативных методик, наблюдается снижение показателей смертности данной группы пациентов. Одновременно с этим повышается выживаемость детей и взрослых с оперированными ВПС, что определяет необходимость проведения исследований с целью поиска факторов, влияющих на продолжительность и качество жизни этих пациентов [17,33,44,63].

Сегодня, методы диагностики настолько точны, что позволяют расширить информацию о врождённых пороках сердечно - сосудистой системы. На сегодняшний день наиболее распространённой формой врождённых пороков сердечно - сосудистой системы являются изолированные дефекты межжелудочковой перегородки. ДМЖП наблюдается в 1,5-3,5 случаев на 1000 доношенных новорождённых и в 4,5-7 случаях у недоношенных новорождённых. Частота обнаружения ДМЖП зависит от диагностической оснащённости. Так, у 50 из 1000 новорождённых ДМЖП выявляется при эхокардиографическом исследовании. ДМЖП является наиболее частым проявлением хромосомных синдромов: трисомия 13, трисомия 18, трисомия 21 и многих других синдромах. Более чем в 95% случаев ДМЖП не сочетается с хромосомными аномалиям. ДМЖП несколько чаще наблюдается у девочек (56%), чем у мальчиков (44%). Некоторые поперечные исследования с проведением эхокардиографии на каждом новорождённом, в том числе, у которых нет шумов, показали огромное количество крошечных мышечных дефектов межжелудочковой перегородки (ДМЖП), частота которых варьируется от 2% до 5 % (22,47,50,90). Около 85% до 90% этих дефектов самостоятельно закрываются в возрасте одного года [49,53,66,110].

Открытый артериальный проток также считается распространённым пороком, число которого варьирует в зависимости от возраста в момент

исследования и гестационного возраста плода при внутриутробной диагностике [14,20,59,119]. У недоношенных детей заболеваемость открытым артериальным протоком выше и составляет 30% от числа живорожденных. Это скорее связано с незавершенным физиологическим развитием, а не структурными аномалиями. У недоношенных новорождённых, артериальный проток может оставаться открытым в течение некоторого времени после рождения. Открытый артериальный проток полностью закрывается в возрасте один месяц в 35% случаев, в возрасте три месяца в 75%, и практически всегда в возрасте до одного года[23,35,49,150].

Дефекты межпредсердной перегородки (ДМПП) в области овальной ямки также создают проблемы для информации и диагностики. Изолированный вторичный ДМПП встречается приблизительно в 7% среди всех ВПС. Поскольку ВПСнаблюдаются у 8 на 1000 живорожденных, то 5-6 случаев вторичного ДМПП наблюдаются на каждые 10 000 новорождённых. Эта частота порока установлена только у детей с гемодинамически значимым дефектом. Многие случаи небольших дефектов остаются не диагностированными. Вторичный дефект МПП чаще наблюдается у девочек, чем у мальчиков [32,44,58,63,111].

Многие младенцы имеют дефект овального окна с крошечным шунтом слева направо, и включение их в исследования повышает заболеваемость ДМПП. Даже если исключить открытое овальное окно, когда дефект составляет более 5 мм в диаметре и наблюдается дилатация правого сердца, то на ДМПП может указать более высокая ранняя спонтанная скорость сближения. Как и в случае с открытым артериальным протоком, число больных зависит от возраста исследуемых пациентов. Кроме того, поскольку ДМПП обычно протекают бессимптомно и не сопровождаются грубыми шумами, часто поздно диагностируются. Вот почему многие ДМПП обнаруживаются во взрослой жизни, так что заболеваемость в детстве обычно недооценивается [11,41,57,109].

Изолированные частичные аномалии впадения лёгочных вен редкие пороки (встречается в 2-5% случаев среди всех ВПС), клинически они напоминают ДМПП, перегрузку объёмом правого желудочка. Кроме того, что такое поражение редкое, оно имеет малую долю в структуре врождённых пороков сердечно - сосудистой системы. Некоторые исследования показали заболеваемость аномалиями лёгочных вен 0,6-0,7%, но большинство из них имело небольшое клиническое значение [12,57,63,95].

Стеноз лёгочной артерии наблюдается в 8-12% среди всех ВПС. Изолированный стеноз лёгочной артерии — второй по частоте ВПС у детей. В сочетании с другими пороками сердца составляет более 50% всех ВПС. На самом деле, достаточно трудно дифференцировать эту патологию не используя эхокардиографию. Стеноз клапана лёгочного ствола у новорождённого который самостоятельно проходит со временем, впервые описан Джонсоном [5,51,65,86,142].

Аортальный стеноз, при умеренной или тяжёлой степени, как правило, легко диагностируется, но когда степень сужения мала, это вызывает много проблем.

Коарктация аорты – (5-8% от общего числа ВПС) аномалия легко диагностируется, так как в клинике имеет место комбинация гипертензии в верхней части тела и слабый или отсутствующий пульс на бедренной артерии. Тем не менее, в педиатрии диагноз часто упускается по вине врачей. Тенденция к улучшению диагностики наметилась за последние 20 лет. Ситуация с бессимптомным течением может быть еще более серьезной. Как следствие, некоторые больные с коарктацией аорты могут быть не обнаружены до взрослой жизни, так что частота порока при рождении, чаще всего недооценена [11,61,65,75].

Все большие опасения вызывают ВПС «синего типа», так как при этом имеет место сочетание порока с тяжёлыми нарушениями ритма сердца и проводимости лёгочной гипертензией, быстро развивающийся сердечной недостаточностью, врождёнными экстракардиальными дефектами, что еще

более усугубляет нарушения гемодинамики и увеличивает риск ранней смертности. Из большого разнообразия ВПС «синего типа», в последние годы, большое распространение получили: тетрады Фалло (ТФ), транспозиция магистральных сосудов (ТМС) и аномальный дренаж лёгочных вен (АДЛВ) [5,51,80,148].

Тетрада Фалло - многокомпонентный ВПС, включающий в себя стеноз выводного отдела правого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки, декстропозицию атероматозно расширенной аорты и гипертрофию миокарда правого желудочка. Порок относится к ВПС цианотического типа с обеднением малого круга кровообращения. Тетрада Фалло выявляется, по клиническим данным, у 11-13%, а по патологоанатомическим данным – у 15-16,7% больных с ВПС. При этом, ввиду особенностей ранних проявлений порока, он гораздо реже диагностируется у новорождённых (5-8%), чем у детей более старшего возраста (12-14%). Данный порок является самым распространённым (до 75%) из всех ВПС цианотического типа [8,23,30,70,132].

В 40% случаев тетрада Фалло сочетается с другими сердечными аномалиями, в частности в 15% наблюдений с ДМПП. Такой пятикомпонентный патологический комплекс называют пентадой Фалло. В 16-255 случаев выявляется правосторонняя дуга аорты, с расположением левой подключичной артерии в правой половине грудной клетки. Реже встречаются сопутствующие ОАП или анастомоз между лёгочной и подключичной артериями, за счёт которых осуществляется компенсация лёгочного кровообращения, а спонтанное закрытие ОАП может приводить к катастрофическому ухудшению состояния больных. Еще реже обнаруживаются левая верхняя полая вена, частичный АДЛВ, гипоплазия левых отделов сердца и др.[20,73,97,136].

В 10-20% случаев при тетрада Фалло могут быть и другие внесердечные аномалии (синдром Нунана, синдром Гольденара, синдром «кошачьего глаза» и др.), без характерных комбинаций. Порок возникает

почти с одинаковой частотой у лиц мужского и женского пола [25,48,58,139].

Отмечена тенденция роста такой сложной аномалии, транспозиция магистральных сосудов. Частота ТМС составляет 6-10% среди всех ВПС. С возрастом частота обнаружения ТМС уменьшается из-за высокой смертности таких больных. ТМС в 70% обнаруживается у мальчиков[11,49,64,149].

ТМС часто сопутствуют ДМЖП, стеноз лёгочной артерии (клапанный, подклапанный, комбинированный), аномалии расположения. С большой частотой при ТМС определяются аномалии коронарного кровообращения: отхождение левой огибающей коронарной артерии от правой коронарной артерии (22%), единая правая коронарная артерия (9,5%), единая левая коронарная артерия (3%), инвертированное отхождение коронарных артерий (3%).

Из вариантов ТМС следует выделить ВПС с аномальным отхождением магистральных сосудов. Двойное отхождение магистральных сосудов (ДОМС) от правого желудочка наблюдается в 1-1,5% случаев среди всех ВПС. ДОМС от правого желудочка встречается с одинаковой частотой у мальчиков и девочек.

Высокое место по распространённости ВПС «синего типа» занимает аномальный дренаж лёгочных вен (АДЛВ). Аномальный дренаж лёгочных вен (АДЛВ) — это ВПС, для которого характерно патологическое впадение лёгочных вен в правое предсердие или в полые вены большого круга кровообращения. АДЛВ может быть частичным (при впадении одной или нескольких лёгочных вен, чаще правых) или тотальным (при впадении всех лёгочных вен в венозную систему большого круга кровообращения). В зависимости от уровня впадения лёгочных вен в венозную систему большого круга кровообращения выделяют:

1. надсердечный тип — впадение лёгочных вен в верхнюю полую вену, ее ветви или левую безымянную вену;

2. сердечный тип — впадение лёгочных вен в правое предсердие или коронарный синус;
3. подсердечный тип — лёгочные вены впадают в нижнюю печеночную или воротную вену;
4. смешанный тип — комбинированное впадение лёгочных вен на различных уровнях.

Наиболее часто встречается надсердечное впадение правых лёгочных вен в верхнюю полую вену и несколько реже — кардиальный тип впадения правых лёгочных вен в правое предсердие (Бураковский В.И. и др., 2006).

При частичном АДЛВ в венозную систему большого круга кровообращения на различных уровнях впадают одна или несколько, но не все лёгочные вены. Это наиболее частый вариант аномальных лёгочных венозных связей, составляющий около 2/3 всех случаев АДЛВ.

Супракардиальная форма дренирования всех лёгочных вен (общий коллектор) в верхнюю полую вену встречается в 40-45% случаев; интракардиальная форма впадения лёгочных вен в правое предсердие или в венечный синус в 20 - 25% случаев; субкардиальная форма дренирования в нижнюю полую вену или в систему воротной вены - в 20% случаев; в 5% случаев выявляется смешанная форма раздельного впадения всех лёгочных вен в различные вышеперечисленные отделы венозной системы большого круга кровообращения [11,43,122].

Больной жизнеспособен только при наличии ДМПП или открытого овального отверстия, реже — ДМЖП или ОАП. Однако компенсация нарушений гемодинамики при ДМЖП и ОАП незначительна, так как при ДМЖП исключается из кровообращения левое предсердие, а при ОАП — обе левые камеры сердца. Смерть может наступить вследствие облитерации открытого овального отверстия или ОАП. Т.В.Парийская и Г.Н.Вениаминова (2013) ДМПП при тотальном АДЛВ обнаруживали в 26,7% случаев, в остальных случаях (73,4%) выявлялось открытое овальное отверстие [22,47,120].

Тотальный АДЛВ в 1/3 случаев сочетается с другими ВПС, такими как ТМС, при которой АДЛВ создает функциональную коррекцию ТМС, с единым (общим) предсердием, с синдромом гипоплазии левых отделов сердца и др. Кроме того, в 30% случаев при данном пороке отмечаются и другие, внесердечные аномалии развития — агенезия селезенки или дополнительные ее доли, дивертикулы кишечника, пупочная грыжа, подковообразная почка, кисты почек, гидронефроз, патология костной системы, патология щитовидной железы и надпочечников [23,35,44,63,117].

При тотальном АДЛВ не исключена обструкция в дренаже лёгочных вен, что усугубляет нарушения гемодинамики. Нарушение дренажа может быть обусловлено: 1) малым межпредсердным сообщением, в результате чего нарушается адекватный кровоток в левое предсердие; 2) сужением устьев лёгочных вен в месте дренажа; 3) внешним сдавлением аномально дренирующихся лёгочных вен, что чаще всего связано с их прохождением между левым главным бронхом и левой ветвью лёгочной артерии или сдавлением на уровне прохождения через диафрагму при инфрадиафрагмальном типе впадения.

Таким образом, пройдёт определённое время, прежде чем экспериментальные данные, полученные исследователями разных стран и использование ультразвуковых технологий могут быть положены в основу ранней пренатальной диагностики и высококачественной профилактики врождённых аномалий и магистральных сосудов, что значительно повысит экономическую и социальную значимость в детской кардиологии.

1.2. Факторы риска врожденных пороков сердца.

Аномалии анатомического развития сердца и крупных сосудов обычно формируются на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения эмбрионального морфогенеза и могут быть обусловлены как наследственными, так и средовыми факторами, влияющими

на развивающийся зародыш. Конкретные причины возникновения ВПС не известны.

Моногенная природа ВПС доказана в 8% наблюдений; около 90% наследуются многофакторно, т.е. являются результатом сочетания генетической предрасположенности и воздействия средовых факторов. Последние выступают в качестве провоцирующих, выявляющих наследственную предрасположенность при превышении «порога» их совместного действия [25,69,82].

Исследования показывают роль следующих факторов риска формирования ВПС.

Дефицит фолиевой кислоты.

В настоящее время доказано негативное влияние дефицита фолиевой кислоты в первом триместре беременности на формирование сердца [69,82]. Результаты исследований последних лет подтверждают, что прием фолиевой кислоты во время беременности снижает риск ВПС на 28–39% [69,71]. Была продемонстрирована взаимосвязь дефицита фолиевой кислоты с увеличением риска формирования определенных типов ВПС, а именно ДМЖП и конотрункальных дефектов [19,69].

Заболевания беременной женщины.

Некорригированная фенилкетонурия у женщин ассоциируется с шестикратным увеличением риска формирования ВПС у плода [6]. Наиболее часто у детей, рожденных женщинами с фенилкетонурией, определяются тетрада Фалло, ДМЖП, ОАП, морфологически единый желудочек сердца. При соблюдении диеты матерью до беременности и приеме необходимых лекарственных препаратов во время беременности данный риск редуцируется [9]. Прегестационный и гестационный сахарный диабет у матери увеличивает риск развития транспозиции магистральных сосудов, атриовентрикулярного канала, ДМЖП, синдрома гипоплазии правых/левых камер сердца, ОАП. Ассоциация сахарного диабета и ВПС возможна при гипергликемии до 7 нед

гестации [14]. По результатам исследований последних лет эти данные полностью подтверждаются [15]. При этом установлено, что тип сахарного диабета значения не имеет [19]. Любые инфекционные заболевания, протекающие с подъемом температуры в первом триместре беременности, увеличивают риск формирования ВПС в 2–3 раза [41]. Среди ВПС у детей, рожденных от матерей, перенесших острый инфекционный процесс во время беременности, в большей степени распространены пороки клапанной легочной артерии, синдромы с обструкцией правых или левых камер сердца, пороки развития трикуспидального клапана, коарктация аорты, ДМЖП [35]. Инфекции мочевыводящих путей у беременной женщины чаще были связаны с ВПС, приводящими к обструкции правых камер сердца; и, наоборот, респираторные инфекции в большинстве случаев протекали без формирования ВПС [46]. В ряде случаев доказано влияние конкретных инфекционных агентов на увеличение риска формирования ВПС. Так, перенесенная краснуха на ранних сроках беременности ассоциируется у ребёнка с аномалиями легочной артерии, ДМЖП. Рядом авторов продемонстрировано, что ожирение у матери (индекс массы тела > 30 кг/м²) увеличивает риск появления конотрункальных дефектов у плода в 1,3 раза, ДМПП — в 1,2 раза, ДМЖП — в 1,4 раза [46].

Лекарственные средства.

Ряд лекарственных препаратов в процессе их метаболизма в организме беременной женщины могут приобретать тератогенные свойства.

Известным тератогенным эффектом обладает талидомид — препарат, полученный при производстве антибиотиков из пептидов, обладающий седативными свойствами. Талидомидовая эмбриопатия включает в себя ВПС от простых ДМППи ДМЖП до сложных комбинированных конотрункальных пороков [9,15,46]. Применение ретиноидов (производных витамина А, применяемых при лечении кожных заболеваний) во время беременности может привести к формированию ВПС, а также к врожденным

порокам развития других органов и систем (аномалии головного мозга, микрогнатия, аномалии лицевого отдела черепа, глаз, тимуса). Доказано не только наличие тератогенного эффекта при применении данной группы препаратов во время беременности, но также возможность развития данных эффектов при прекращении терапии за 45 мес до зачатия [14,41,130]. В исследованиях ряда авторов выявлено девятикратное увеличение риска развития ВПС при приеме матерью во время беременности витамина А в дозе больше 10 000 МЕ/сут [82,94,142]. В исследованиях 90-х годов выявлена ассоциация ВПС с применением кломифена (антиэстрогена), используемого в протоколах экстракорпорального оплодотворения: наблюдалось четырехкратное увеличение риска развития коарктации аорты и трехкратное увеличение риска развития тетрады Фалло [9,46].

В настоящее время вопрос о безопасности приема антиконвульсантов остается открытым. Однако выявлены характерные аномалии, связанные с приемом некоторых противосудорожных препаратов. Так, например, при приеме фенитоина возможно развитие фетального гидантоинового синдрома, включающего аномалии костной, нервной системы и формирование ВПС [6,14,19,129].

Не отмечено увеличения риска формирования ВПС у детей, матери которых в первом триместре беременности применяли диазепам. Однако отмечена тенденция к увеличению частоты встречаемости ВПС при приеме во время беременности амобарбитала [6,15,46].

По данным когортного исследования, опубликованного в 2006 г. американскими учеными, было выявлено почти четырехкратное увеличение риска развития врожденных пороков развития, в том числе ВПС, при применении препаратов ангиотензинпревращающего фермента, используемых для лечения артериальной гипертонии у женщин в первом триместре беременности.

В большом когортном исследовании, проведенном в 2013 г., было выявлено, что прием флуконазола во время беременности ассоциируется с

трехкратным увеличением риска формирования у плода тетрады Фалло [46,75]. Прием сульфаниламидных противомикробных препаратов в первом триместре беременности увеличивало риск ВПС почти в 5 раз [53]. Аналогичные результаты были получены и в другом исследовании и характеризовались двукратным увеличением риска ВПС [71]. Данные риски снижались при дополнительном назначении матерям фолиевой кислоты [82].

Зарегистрировано увеличение вероятности развития ВПС при приеме матерью сульфасалазина или других ингибиторов дигидрофолатредуктаз (например, метотрексата), используемых при лечении ряда ревматических заболеваний, во время первого триместра беременности. Риски нивелировались при дополнительном приеме фолиевой кислоты [9,15,46].

В исследовании А. Ericson (2011) и В. А. Kallen было обнаружено, что применение нестероидных противовоспалительных препаратов на ранних сроках беременности приводило почти к двукратному увеличению вероятности формирования ВПС у плода [82]. Исследование Р. D. Wilson (2018) и соавт. выявило увеличение риска формирования ВПС у детей, матери которых во время беременности получали ибупрофен [71].

Так, при приеме беременной женщиной ибупрофена увеличивался риск развития транспозиции магистральных сосудов в 2,5 раза, ДМЖП в 1,9 раза, атриовентрикулярного канала в 2,4 раза, вероятность двустворчатого аортального клапана в 4,1 раза [6]. Однако, согласно результатам исследований последних лет, данные ассоциации не были подтверждены [50].

В исследовании С. Ferencz (2015) и соавт. было проанализировано влияние приема метронидазола беременной женщиной на риск возникновения ВПС у плода. По результатам исследования было выявлено, что прием метронидазола беременной женщиной увеличивает риск формирования аномалии выводных отделов желудочков в 6 раз [50].

Алкоголь.

Согласно результатам метаанализа, опубликованного в 2015 г., выявлена ассоциация пренатального приема алкоголя с увеличением вероятности конотрункальных дефектов в 1,24 раза и риска транспозиции магистральных сосудов в 1,64 раза [46].

Курение.

В исследовании С. J. Alverson (2015) и соавт. была выявлена ассоциация между курением матери в первом триместре беременности и увеличением риска ДМППВ в 1,4 раза, аномалиями выводного отдела правого желудочка в 1,3 раза, стенозом легочной артерии в 1,4 раза, ОАС в 1,9 раза и транспозицией магистральных сосудов в 1,8 раза [50].

Воздействия окружающей среды.

С. Ferencz и соавт. (2015) обнаружили связь между воздействием органических красителей на женщину во время беременности и увеличением риска развития у плода синдрома гипоплазии левых камер сердца, коарктации аорты, стеноза легочной артерии, транспозиции магистральных сосудов, тетрады Фалло, тотального аномального дренажа легочных вен, септальных дефектов и аномалии Эбштейна [57,71,112].

В исследовании С. Ferencz и соавт. (2015) сообщалось о повышении риска развития ВПС при занятости беременных женщин в сельском хозяйстве. В частности, при поступлении в организм женщины пестицидов во время беременности увеличивался риск развития у плода транспозиции магистральных сосудов, тотального аномального дренажа легочных вен и ДМЖП [69,94,149].

По результатам исследований не было выявлено ассоциаций между воздействием ионизирующей радиации и формированием ВПС [10,70,126].

Социально-демографические характеристики.

Возраст матери. Многими исследователями показана прямая связь между возрастом матери и частотой развития ВПС. Так, А. Miller и соавт. (2017) обнаружили увеличение риска развития тяжелых ВПС в

связи с материнским возрастом старше 35 лет. Для конотрункальных дефектов отношение рисков составило 1,3, для транспозиции магистральных сосудов — 1,7, для коарктации аорты — 1,54, для ДМЖП — 1,20, для ДМПП — 1,36 [10,57,71].

Акушерский анамнез. В исследовании С. Ferencz и соавт. (2015) была выявлена взаимосвязь отягощенного акушерского анамнеза с определенными ВПС. Так, отягощенность акушерского анамнеза по случаям мертворождения у беременной женщины увеличивало у плода вероятность атриовентрикулярного канала в 5 раз; наличие в акушерском анамнезе выкидышей на ранних сроках беременности увеличивало риск тетрады Фаллоу 1,5 раза, аномалии Эбштейна — в 3 раза, преждевременные роды в анамнезе увеличивали вероятность формирования ДМПП в 2 раза [6,13,73,140].

Стресс во время беременности. Выявлено, что сообщения о потере работы, разводе, смерти близкого родственника или друга связано со повышением риска формирования конотрункальных пороков сердца в 2 раза [11,57,103].

Возраст отца. Исследование, проведенное Х. J. Sui и соавт. (2015), продемонстрировало, что возраст отца старше 45 лет был связан с увеличением риска формирования ОАП в 1,7 раза [61]. Похожие корреляции были обнаружены и в исследовании С. К. Ewing и соавт. (2017) для ДМЖП, ОАП и тетрады Фаллоу.

Наследственность. По результатам большого многоцентрового исследования (2014) более чем с 1,7 млн участников (из них более 18 тыс. с ВПС) было выявлено, что в среднем только у 2,2% детей с ВПС имелась отягощенность по ВПС у родственников первой линии родства. Однако наблюдалась выраженная вариабельность отношения рисков для разных ВПС: так, например, отягощенная наследственность по ВПС увеличивала риск формирования ДМПП более чем втрое, обструкции выходного отдела

правого желудочка — почти в 50 раз, а риск гетеротаксии — почти в 80 раз [10,70,82].

Инбридинг. В популяции с высокой степенью инбридинга близкородственность может усилить значение основных генетических факторов риска [25,57,95]. При этом повышается распространенность таких ВПС, как ДМПП, ДМЖП, открытый атриовентрикулярный канал, стеноз и атрезия легочной артерии. Не было выявлено связи с тетрадой Фалло, синдромом гипоплазии правых камер сердца, стенозом аортального клапана, коарктацией аорты, ОАП [10].

Многоплодная беременность. По результатам большого исследования, проведенного А. М. Herskind и соавт. (2013), риск ВПС при многоплодной беременности увеличивается на 63% в сравнении с одноплодной. В частности, наблюдается трехкратное увеличение риска развития открытого артериального протока и коарктации аорты [65,71,82].

Таким образом, большинство факторов риска, влияющих на формирование ВПС у плода, являются управляемыми, о чем говорят многочисленные исследования. Это подчеркивает важность программ в области общественного здравоохранения, направленных на предотвращение дальнейшего роста распространенности ВПС в популяции. В настоящее время благодаря прогрессу, который был достигнут за счет совершенствования диагностических и оперативных методик, наблюдается снижение показателей смертности данной группы пациентов. Одновременно с этим повышается выживаемость детей и взрослых с оперированными ВПС, что определяет необходимость проведения исследований с целью поиска факторов, влияющих на продолжительность и качество жизни этих пациентов.

1.3. Особенности физического и нервно-психического развития детей с врожденными пороками сердца.

Физическое развитие детей является индикатором состояния их здоровья. Практически любое хроническое или врождённое заболевание, недостаточное вскармливание и питание, дефекты ухода и воспитания, неблагополучие окружающей среды задерживают процессы роста и развития.

Состояние физического развития ребёнка - один из важных обобщающих параметров здоровья и индикатор социального благополучия общества. Будучи устойчивым показателем онтогенеза, оно является глобальным маркером благополучия внутренней среды организма, и по его характеристике можно судить о состоянии внешних условий индивида [33,68,90].

Имеющиеся в настоящее время данные литературы, показывают, что большинство пациентов с врождёнными пороками сердца имеют нормальную для данного гестационного возраста массу тела при рождении, но уже в раннем возрасте развивают значительный дефицит массо-ростовых показателей, причём масса тела более изменчива, чем рост[34,78,88].

Нормальному развитию детей с ВПС препятствуют такие факторы как: тяжёлые нарушения гемодинамики, частые респираторные инфекции, гипоксемия, внутриутробная гипотрофия, метаболический ацидоз, эмоциональная неустойчивость, недостаточная усвояемость питания, мальабсорбция, потеря белка и сопутствующие экстракардиальные аномалии. Коррекция нарушений, связанная с восстановлением функции, каковой является хирургия ВПС - прямо и непосредственно связана с улучшением качества жизни. При благоприятном исходе хирургического лечения ВПС дети быстро догоняют сверстников в физическом развитии.

В простой клинической классификации педиатра Н. Taussig, 2000 г., разделившей ВПС на две группы «синие» и «белые», с цианозом и без него, заложено понимание огромного значения патофизиологического значения для организма ребёнка таких метаболических сдвигов, как

гипоксия и гипоксемия. Существенная задержка физического развития присуща до 18% больных с «бледными» и 40% с цианотическими ВПС.

Сердечная недостаточность (СН) — это синдром, при котором сердечно - сосудистая система не способна обеспечить метаболические потребности организма, несмотря на гемодинамические и нейрогуморальные компенсаторные механизмы (Talner NS, Carboni MP, 2006). У ребёнка - это клинический синдром, отражающий неспособность миокарда обеспечить метаболические потребности организма, включая те, которые относятся к растущему организму[7,35,45,131].

ВПС являются ведущим этиологическим фактором развития сердечной недостаточности у детей. В зависимости от скорости развития симптомов СН может быть острой или хронической. Основными симптомами острой СН являются одышка, тахикардия, гипотония, олигурия. Наиболее часто она протекает в хронической форме и является следствием длительно текущего заболевания сердечно - сосудистой системы. Прогрессирование хронической сердечной недостаточности (ХСН) проявляется либо внезапным, либо постепенным усилением/появлением симптомов (одышки, отеков, тахикардии, гипотонии, слабости). У детей раннего возраста СН может манифестировать гастроэнтерологическими нарушениями: трудностями во вскармливании, ухудшении аппетита, синдромом срыгивания и рвот, гепатомегалией, и приводит к отставанию в физическом развитии [63,72,89,122].

Сердечная недостаточность у ребёнка первого года жизни чаще всего носит бивентрикулярный характер с быстрым появлением гепатоспленомегалии. Застойная сердечная недостаточность (ЗСН) вызывает гиперметаболическое состояние с последующей задержкой роста.

Таким образом, обзор исследований по оценке физического развития с врождёнными пороками сердца показал о высокой степени риска гемодинамических нарушений в генезе отставания детей по основным антропометрическим показателям.

Состояние нервно - психического развития (НПР) детей с ВПС - это неотъемлемая часть здоровья каждого отдельного индивида и общества в целом, а нарушения нервно – психической сферы, возможно, имеют большую значимость, чем отклонения в соматическом статусе или физическом развитии [33,68,79,100].

Одной из основных причин нарушений НПР у детей с ВПС является перинатальное повреждение ЦНС (до 38 случаев на 1000 родившихся), обуславливающее в дальнейшем психо-неврологическую и соматическую несостоятельность. До 70% детей, перенёвших перинатальное повреждение головного мозга, не достигают должного возрастного уровня нервно - психического развития[39,70,90].

Гипоксические, ишемические и метаболические нарушения приводят к функциональной и структурной дезадаптации головного мозга, дезинтеграции соматического состояния, что, в свою очередь, вызывает полиорганную дисфункцию, усугубляет изначально отягощённый перинатальный фон и, безусловно, вызывает нарушение нервно - психического развития детей. Учитывая наличие отягощённого перинатального фона у детей с ВПС, происходит неуклонное снижение качественных показателей состояния здоровья этой категории детей [33,41,68].

Исследований, освещающих особенности физического и нервно - психического статуса детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца, в том числе, септальными, и гипоксически – ишемическим повреждением ЦНС, их адаптацию, социализацию и дальнейшее развитие, крайне недостаточно[34,68,74,105].

По исследованиям отечественных и зарубежных ученых в современной науке доказана связь перинатального гипоксического повреждения мозга и миокарда; генез и патологические механизмы гипоксического поражения головного мозга являются первичными, а изменения миокарда могут быть как первичными, так и вторичными, обусловленными повреждением ЦНС

и нарушением нейрогуморальной регуляции сосудистого тонуса - цереброкардиальным синдромом[33,68,78,121].

По исследованиям ряда авторов, гипоксическое повреждение является ведущим пусковым фактором развития лёгочной гипертензии, вызывая эндотелиальную дисфункцию миокарда и мощную вазоконстрикцию вследствие нарастания дисбаланса вазомоторных стимулов, определяя развитие ацидоза и нарастание активных форм кислорода [36,39,90]. Исследования последних лет показали, что вышеперечисленные патологические механизмы играют одну из ключевых ролей в процессах пролиферации и гипертрофии гладкомышечных клеток и фибробластов. В результате этих реакций усугубляются процессы гипоксического повреждения головного мозга, возникает нарушение формирования сердечно - сосудистой и центральной нервной системы, повышается риск реализации врождённых пороков сердца в сочетании с лёгочной гипертензией (исследование показано авторами на примере лёгочных артерий и коронарных сосудов).

При изменении кровотока в церебральных сосудах (вследствие взаимообусловленности центральной и церебральной гемодинамики и усугубления процессов гипоксии в головном мозге и миокарде) снижаются сердечный выброс, ударный и минутный объёмы сердечного кровотока, что в очередной раз доказывает наличие порочного патогенетического механизма в тесной взаимозависимости функционирования центральной нервной и сердечно - сосудистой системы [34,70,79,91].

У детей с гипоксически - ишемическим повреждением ЦНС при сочетании с врождёнными пороками сердца с течением времени нередко развивается декомпенсация вследствие артериальной гипоксемии, лёгочной гипертензии (являющейся одной из основных проблем, ограничивающей возможности оперативной коррекции ВПС) и недостаточности кровообращения, которые, в свою очередь, вновь создавая порочный круг

в функционировании центральной и церебральной гемодинамики, оказывают негативное влияние на нейроны головного мозга [33,68,112,133].

Гипоксическое повреждение является причиной и следствием хронической сердечной недостаточности (ХСН) - одной из главных проблем современной детской кардиологии и проявляющимся при ней апоптозом клеток миокарда; до 61% случаев сердечная недостаточность связана с врождёнными пороками сердца, среди которых до 82% данных пациентов составляют дети первого года жизни [6,41,93].

Таким образом, отклонения нервно - психического развития обуславливают неблагоприятную социализацию и качество жизни детей с ВПС [68,74,90].

Не все случаи ВПС диагностируются в младенчестве и это является ведущей проблемой на современном этапе. Чем раньше будет выявлен врожденный порок сердца, тем лучше будет спланирована тактика медицинских работников – педиатров, детских кардиологов и кардиохирургов, что значительно повысит качество и продолжительность жизни детей с ВПС.

ГЛАВА II

ОБЪЁМ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

2.1. Общая характеристика детей с ВПС.

Исследование и сбор материала проводился на базе Андижанского Областного детского многопрофильного медицинского центра. Для решения поставленных задач настоящей работы нами обследованы дети, получавшие лечение в кардиоревматологическом отделении, а также проводилось ретроспективное изучение историй болезни. Все исследования проведены за период 2018-2021 года. Объём наших исследований включал 120 детей: основная группа - 60 детей с верифицированным диагнозом ВПС; контрольная группа - 20 детей без ВПС, относящиеся к I – IIА группе здоровья; и 40 детей с ВПС, получивших радикальную или паллиативную хирургическую помощь. Номенклатура врождённых пороков сердца проводилась согласно Международной классификации болезней (МКБ-10), одобренной Международной конференцией по 10-му просмотру и принятой 43-й сессией Всемирной ассамблеи здравоохранения.

В основу классификации врождённых пороков сердца положены особенности гемодинамики (обогащения малого круга кровообращения, обеднения малого круга кровообращения, препятствие кровотоку в большом круге кровообращения и отсутствие нарушений гемодинамики) и наличие или отсутствие цианоза (классификация MARDER).

Возрастной размах составил от 6 месяцев до 14 лет. (табл.2.1)

Таблица 2.1. Возрастной состав детей

возраст	основная группа (n=60)	контрольная группа (n=20)	группа детей, получивших хирургическую коррекцию (n=40)
до 1 года	6 (10%)	6 (30%)	-
2-6 лет	36 (60%)	9 (45%)	16 (40%)

7-10 лет	14 (23,3%)	5 (25%)	10 (25%)
10-14 лет	4 (6,7%)	-	14 (35%)

По гендерной принадлежности в наших исследованиях мальчиков было больше (75 - 62,5%), чем девочек (45 -37,5%).

Рисунок 2.1. Распределение детей по полу среди обследованных групп детей



По месту проживания преобладали дети из сельской местности (96,7%).

Рисунок 2.2. Количественная характеристика обследуемых детей по территориальной принадлежности (n=120)



Согласно классификации ВПС и различных гемодинамических режимов функционирования системы кровообращения, все дети нами разделены на две группы в зависимости от наличия или отсутствия цианоза.

Таблица 2.2. Структура ВПСу детей основной группы

ВПС без цианоза (n=49)		ВПС с цианозом (n=11)	
ДМЖП	28 (57,1%)	Тетрада Фалло	11 (100%)
ДМПП	15 (30,6%)		
ОАП	6 (12,3%)		

Таблица 2.3. Структура ВПС детей, получивших хирургическую коррекцию

ВПС без цианоза (n=29)		ВПС с цианозом (n=11)	
ДМЖП	15 (51,7%)	Тетрада Фалло	11 (100%)
ДМПП	10 (34,5%)		
ОАП	4 (13,8%)		

Работа проводилась в 2 этапа.

На I этапе исследования нами проанализированы показатели и распространенность врожденных пороков сердца в городе Андижане и в районах Андижанской области. Рассмотрены антенатальная диагностика ВПС и перинатальные факторы (уч. ф. № О97/у) у детей с врожденными пороками сердца. При проведении анализа медицинских карт определены особенности физического и нервно - психического развития детей до операции, учитывали так же сопутствующие заболевания и хронические очаги у детей с врожденными пороками сердца. Проанализированы выписки больных детей из стационара, до и после операции с клиническим обследованием по органам и системам с акцентом на состояние сердечно - сосудистой системы.

При изучении антенатального анамнеза выявлены соматические, гинекологические заболевания матери, акушерский анамнез, нарушение родовой деятельности, возраст матери, наличие анемии, выявление острых инфекционных и хронических заболеваний. Оценивая адаптацию сердечной деятельности на I этапе у части пациентов провели исследование вариабельности ритма сердца до операции, в связи с соответствующей подготовкой к оперативному лечению.

На втором этапе проводилась комплексная оценка клиничко-анамнестических данных, лабораторных и инструментальных показателей, включая вариабельность ритма сердца, позволяющая характеризовать адаптацию сердечной деятельности у детей с врожденными пороками сердца после кардиохирургической коррекции.

2.2. Характеристика методов исследования.

Программа обследования предусматривала использование следующих методов:

1. Анамнестический: сбор сведений проводилось во время беседы с родителями, а также выкопировки сведения из истории болезни. В каждом конкретном случае мы придерживались определенного собственного плана сбора анамнеза. Во всех случаях выяснялся семейный анамнез, анамнез жизни и анамнез настоящего заболевания.

Семейный анамнез имеет первостепенное значение в силу того, что большинство заболеваний сердца у детей в той или иной степени имеют наследственную основу. При сборе семейного анамнеза особое внимание обращалось на наличие в семье заболеваний сердечно – сосудистой системы, в том числе малых аномалий развития сердца, нарушений сердечного ритма и проводимости, а также в случаи внезапной смерти в молодом возрасте. При сборе анамнеза жизни особое внимание уделялось на течение ante и перинатального периодов (патологическое течение беременности, заболевания и приём лекарственных препаратов во время беременности), а также осложненное течение родов (асфиксия, длительный безводный период,

слабость родовой деятельности, недоношенность, крупный плод и др.). Патологическое течение родов может обусловить в дальнейшем формирование у детей нейровегетативных сердечно-сосудистых расстройств (кардиалгии, сосудистые дистонии, аритмия). Подробно выяснялись особенности течения периода новорожденности и развития ребёнка на 1-м году жизни (динамика физического и психомоторного развития, перенесённые заболевания, неврологические отклонения).

Анализ развития ребёнка в последующие годы включает: выявление частоты простудных заболеваний, наличие сопутствующих заболеваний и хронических очагов инфекции, психологическую обстановку в семье (неполная семья, алкоголизм родителей, неправильный стиль воспитания и др.) и вне семьи (конфликтные ситуации в школе и др.).

2. Клинический: обследование детей с врожденными пороками сердца проводилось по общепринятым стандартам, включающим жалобы, клинические проявления и характер сопутствующей патологии. Оценка соматического статуса включала физикальный осмотр по стандартному плану с анализом общего состояния и оценки цвета кожных покровов и видимых слизистых, а также функции отдельных органов и систем.

Для оценки стадии недостаточности кровообращения (НК) и функционального класса (ФК) использовали классификацию Российского общества специалистов по сердечной недостаточности (ОССН, 2003), основанную на структурных изменениях сердца и на том, как эта патология отражается на клинических проявлениях СН.

Физическое развитие детей раннего возраста, включающее вес, рост и массо-ростовой индекс оценивались согласно методическим рекомендациям «Рост и развитие детей первых 5 лет жизни» разработанным ВОЗ и адаптированным Министерством здравоохранения Республики Узбекистан 2013 год.

Антропометрическое обследование детей осуществлялось в первой половине дня стандартным набором антропометрических инструментов.

Рост стоя измерялся с помощью вертикального ростомера однократно (с точностью до 0,5 см). Оценка показателей проводилась с использованием центильных интервалов на графике, в соотношении рост к возрасту и рост к весу.

Линия, обозначенная 0 на графике роста, есть медиана, которая занимает на нём срединное расположение. Другие кривые представлены в линиях z-значений, которые указывают на расстояние или удалённость от среднего положения и значения. Линии z-значений на графиках обозначены положительными (1,2,3) и отрицательными (-1,-2,-3) числами.

Точка, удалённая от медианы в любом направлении может свидетельствовать о возможном наличии проблемы роста. Полученные результаты роста оценивались следующим образом:

Z выше 3- очень высокий рост;

Z выше 2- высокий рост;

Z выше 1- риск высокого роста;

Z ниже -1 – риск низкого роста;

Z ниже -2- низкий рост;

Z ниже -3- очень низкий рост.

Масса тела измерялась однократно на рычажных медицинских весах типа Фербенкс (с точностью до 50 г.).

Оценка показателей проводилась с использованием центильных зон на графике, в соотношении вес к возрасту и рост к весу.

Z выше 3- очень большой вес (ожирение);

Z выше 2- избыточный вес;

Z выше 1- риск избыточного веса;

Z ниже -1 – риск истощения;

Z ниже -2- истощение умеренной степени;

Z ниже -3- истощение тяжёлой степени.

Физическое развитие детей старше 5 лет оценивалось по основным соматометрическим (рост, вес) и физиометрическим показателям при помощи центильного метода.

Антропометрическое обследование детей осуществлялось в первой половине дня стандартным набором антропометрических инструментов по методике, описанной в пособии В.В.Бунака.

Рост стоя измерялся с помощью вертикального ростомера однократно (с точностью до 0,5 см). Масса тела измерялась однократно на рычажных медицинских весах типа Фербенкс (с точностью до 50 г.).

При оценке физического развития детей старше 5 лет использовалось учебное пособие под редакцией профессора О.С. Тошбоева (2014 год), включающее нормативные непараметрических таблицы.

Степень резистентности организма наблюдаемых детей определялась по кратности острых заболеваний, перенесенных ими в течение года наблюдения.

Состояние нервно-психического статуса включало оценку зрительной, слуховой активности, эмоций, моторного развития (общие движения и движения с предметами), понимание речи и активная речь, навыки и умения, соответствующие возрасту.

3. Инструментальный: ЭКГ не является специфичным методом исследования, однако наличие отклонений от возрастных характеристик позволяют заподозрить ВПС.

Запись ЭКГ осуществлялась в 12 стандартных отведениях: 3 стандартных (I, II, III), 3-х усиленных (AVL, AVR, AVF) и шести, грудных (V1-V6) со скоростью записи.- 50мм\с. Регистрацию ЭКГ проводили в горизонтальном положении детей в состоянии полного или относительного покоя, на многоканальном электрокардиографе ВЮБЕТ 3600/3700 (Германия).

Оценка ЭКГ включала:

а) частоту сердечных сокращений, определяемую по длительности интервала R-R с помощью специальной линейки;

- б) источник и характер ритма - синусовый (номотопный) или эктопический;
- в) электрическую ось сердца с помощью определения угла альфа;
- г) длительность и форму интервалов PQ, QRS, QT;
- д) наличие или отсутствие нарушений ритма;
- е) признаки перегрузки или гипертрофии правого предсердия и (или) правого желудочка;
- ж) наличие или отсутствие изменений миокарда (признаки ишемии, дистрофических изменений): разнообразные изменения формы и полярности зубца Т; - высокий коронарный Т (> 10мм.) в 2-х и более грудных отведениях с нормальным QRS;
 - двухфазные Т (+) или (-);
 - смещение S-T выше или ниже изолинии на 1мм и более (по сравнению с исходной).

Так, при анализе ЭКГ у детей с ВПС, наряду с основными критериями оценки ВПС (наличие признаков гипертрофии и перегрузки миокарда различных отделов сердца) нами оценивались наиболее характерные изменения нарушения фазы реполяризации в виде уплощения зубцов Т в стандартных и левых грудных отведениях и появление зубца U, а также признаки нарушений ритма и проводимости сердца.

Рентгенологическое исследование позволяет оценить положение, форму и размеры сердца в целом, а также различных его отделов, с расчётом кардиоторакального индекса, проанализировать изменения лёгочного кровотока (обеднение или усиление по артериальному или венозному типу). Полученная информация дает возможность охарактеризовать имеющиеся гемодинамические нарушения и определить тип ВПС: порок сердца с гипо- или гиперволемией малого круга кровообращения.

Эхокардиография: с целью правильного установления топического диагноза, изучалась внутрисердечная гемодинамика, и функциональные нарушения ССС на эхокардиографе «АЛОКА- 1100» (Япония), с использованием двухмерного режима и доплерографии. Исследование

проводилось всем больным. При этом оценивались следующие внутрисердечные структуры:

- 1) расположение и размеры предсердий и желудочков сердца;
- 2) наличие, расположение, анатомические и функциональные особенности атриовентрикулярных и полулунных клапанов;
- 3) расположение, размеры, анатомические и функциональные особенности магистральных сосудов;
- 4) наличие септально-аортального и митрально-полулунного контактов.

Исследование проводилось в стандартных плоскостях по длинной, короткой основной и в плоскости 4-х камер, используя парастернальную, супрастернальную, апикальную, субкостальную проекции. Межпредсердная перегородка лучше лоцируется из верхушечного и субкисфундального доступа в проекции 4-х камер и из парастернального доступа по короткому основанию на уровне аорты. Дефект МПП или МЖП проявляется перерывом эхосигнала от перегородки, что должно быть подтверждено не менее, чем из двух проекций, а также патологическим сбросом крови через дефект.

Для оценки кровотока через дефекты использовали цветной доплер-ЭХОКГ в импульсном и непрерывном режимах.

ЭХОКГ, как ведущий метод диагностики ВПС, позволил не только достоверно устанавливать, и подтверждать топику и морфологию порока, определять степень стеноза клапанных отверстий и крупных сосудов, замыкательную функцию клапанов (степень регургитации крови через них), подвижность створок (степень их фиброза и кальциноза), локализацию межпредсердных и межжелудочковых дефектов и их величину, определить направление и рассчитать величину шунтирования крови.

Двухмерная доплерэхокардиография с цветовым картированием позволяет определить размеры и локализации дефектов ДМЖП. С помощью доплерографии дополнительно получают гемодинамические показатели: давление в правом желудочке, давление в лёгочной артерии, межжелудочковый градиент.

Эхокардиография подтверждает диагноз первичного ДМПП или частично открытого атриовентрикулярного канала. При цветовой или импульсной доплерографии устанавливается межпредсердный шунт и величина митральной регургитации. Двухмерную эхокардиографию проводят в проекции 4 камер с верхушки сердца или субкостально.

Эхокардиография является стандартным методом диагностики открытого артериального протока. Визуализация протока осуществляется из супрастернального доступа или в парастернальной короткой оси.

Для оценки состояния левого желудочка сердца измеряли конечно-диастолическую толщину межжелудочковой перегородки (МЖП, мм), конечно-систолический (КСРЛЖ, мм) и конечно-диастолический (КДРЛЖ, мм) размеры левого желудочка, конечно-диастолическую толщину задней стенки левого желудочка (ЗСЛЖ, мм) и рассчитывали конечно-систолический (КСОЛЖ, мл) и конечно-диастолический (КДОЛЖ, мл) объемы левого желудочка по уравнению L.E. Teichholz et al. (1972):

$$\text{КСО}_{\text{ЛЖ}} = [7 / (2,4 + \text{КСР}_{\text{ЛЖ}})] \times \text{КСР}_{\text{ЛЖ}}^3,$$

Для оценки систолической функции левого желудочка сердца рассчитывали фракцию выброса (ФВ ЛЖ) по формуле:

$$\text{ФВ ЛЖ} = [(\text{КДО}_{\text{ЛЖ}} - \text{КСО}_{\text{ЛЖ}}) / \text{КДО}_{\text{ЛЖ}}] \times 100\%, \%$$

Должные показатели сравнивали с фактическими величинами, степень их отклонения от нормы определяли в процентах (Сугак А.Б., Иванов А.П., 2006). Диастолическая функция левого желудочка сердца оценивалась в режиме импульсно-волновой доплерографии, регистрировали скорость раннего (Е, м/сек) диастолического наполнения левого желудочка, скорость кровотока в систолу левого предсердия (А, м/сек) и рассчитывали отношение указанных скоростей (Е/А). Рассчитывались индивидуальные должностные значения размеров ЛЖ (в соответствии росто-весовыми показателями пациента по уравнениям степенной регрессии) и отношение фактических значений в процентах к должностным.

ГЛАВА III

КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА.

3.1. Структура и факторы риска формирования врождённых пороков сердца у детей.

В программу исследований мы включали 120 детей: основная группа - 60 детей с верифицированным диагнозом ВПС; контрольная группа - 20 детей без ВПС, относящиеся к I – ПА группе здоровья; и 40 детей с ВПС, получивших радикальную или паллиативную хирургическую помощь. Возрастной размах составил от 6 месяцев до 14 лет. (табл.3.4)

Таблица 3.4.

возраст	основная группа (n=60)	контрольная группа (n=20)	группа детей, получивших хирургическую коррекцию (n=40)
до 1 года	16 (26,7%)	6 (30%)	-
2-5 лет	21 (35%)	9 (45%)	16 (40%)
6-10 лет	19 (31,7%)	5 (25%)	10 (25%)
11-14 лет	4 (6,6%)	-	14 (35%)

По гендерной принадлежности в наших исследованиях мальчиков было больше (75 - 62,5%), чем девочек (45 - 37,5%).

Рисунок 3.3. Распределение детей по полу среди обследованных групп детей



При анализе структуры ВПС, с наибольшей частотой встречались дети с дефектом межжелудочковой перегородки.

Таблица 3.5. Структура ВПС детей основной группы (n=60)

ВПС без цианоза		ВПС с цианозом	
ДМЖП	28 (46,7%)	Тетрада Фалло	11 (18,3%)
ДМПП	15 (25%)		
ОАП	6 (10%)		

Нами получена аналогичная картина в структуре ВПС детей, получивших хирургическую коррекцию.

Таблица 3.6. Структура ВПС детей, получивших хирургическую коррекцию (n=40)

ВПС без цианоза		ВПС с цианозом	
ДМЖП	15 (37,5%)	Тетрада Фалло	11 (27,5%)
ДМПП	10 (25%)		
ОАП	4 (10%)		

ВПС у детей встречается довольно часто, однако нет исследований, которые доказали бы причину формирования порока. В большинстве случаев это связано с нарушениями развития сердца эмбриона в первые 8 недель беременности, и только в некоторых случаях ВПС могут быть вызваны известными генетическими факторами.

До сих пор более 90% ВПС не имеют доказанной моногенной основы и рассматриваются в рамках мультифакториального происхождения. При этом большое значение имеет пороговый дефект гена, который заключается в том, что появление порока сердца происходит только в случае, если сумма действия генетических и средовых факторов превышает определённый предел (порог). Если порог не достигнут, дефект не проявляется, т.е. средовые, социально – биологические факторы выступают в роли

«провоцирующих моментов» для «проявления» наследственной предрасположенности, т.е. на рождение детей с ВПС влияет сочетание нескольких неблагоприятных факторов, каждый из которых по отдельности может не быть причиной развития порока.

Нами изучена роль генетических, социальных и биологических факторов риска, имеющих высокую вероятность влияния на формирование ВПС у детей.

Из числа генетических факторов нами проведен анализ рождения детей от близкородственного брака, который в наших исследованиях в основной группе детей с ВПС составил 6,7%.

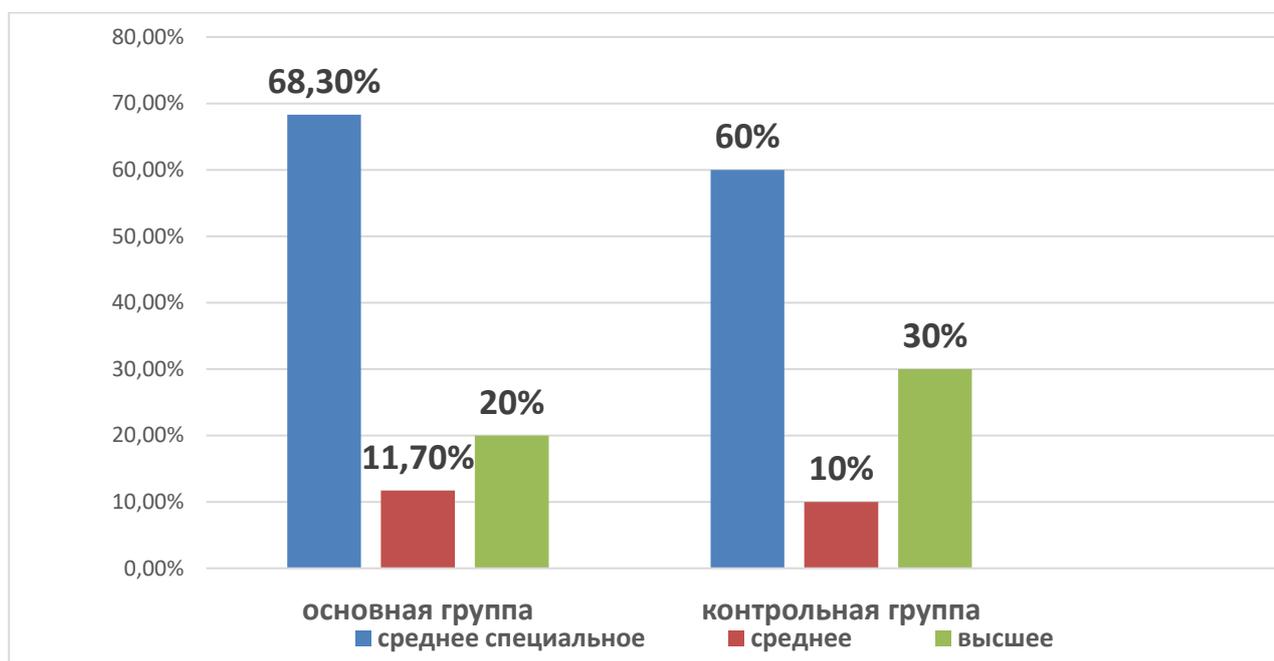
Социальные условия представляют собой сложную совокупность факторов и только с некоторой долей условности можно выделить из целостной социальной среды отдельные её структурные элементы, проследить характер их влияния на организм беременной женщины и внутриутробное развитие плода. На формирование ВПС у детей могут влиять социально-гигиенические факторы, изучению которых в последнее время уделяется большое внимание. Важное значение придаётся материально-бытовым условиям, образу жизни, образованию родителей, особенностям питания, режиму труда и отдыха матери. Изучение социальных факторов тем более актуально, что они относятся к разряду так называемых «управляемых». Иначе говоря, при выявлении последних представляется возможность воздействовать на них и, следовательно, управлять лечебно-профилактическими мероприятиями, предупреждать возникновение заболевания.

Нами проведены сравнительная оценка влияния социального фактора как в основной, так и в контрольной группах. С этой целью изучалось: образование и социальный статус родителей, число детей в семье.

При сравнительном анализе уровня образования нами установлено, что существенных различий у матерей детей как с ВПС, так и без порока, нами выявлено не было. Чаще всего, как в основной, так и в

контрольной группах, матери имели среднее специальное образование (68,3% и 60%).

Рисунок 3.4. Уровень образования матерей



Однако уровень образования матерей не всегда отражает культуру человека. Даже образованная женщина может недооценивать (что довольно часто встречается) требования, которые предъявляет беременность к ее организму, не говоря уже об умственном перенапряжении, стрессах, преимущественно производственных, и динамичном образе жизни. При рассмотрении социального статуса матерей детей основной и контрольной групп (80 детей) выявлено, что среди них в два раза чаще встречались домохозяйки (65%) по сравнению с другими социальными группами (35%).

Естественно, неработающие женщины имеют ряд преимуществ по сравнению с работающими на производстве: они не подвергаются воздействию вредных условий труда, имеют возможность соблюдать соответствующую диету, больше отдыхать. Работающей женщине нередко приходится выполнять двойную нагрузку – на работе и дома.

При анализе количества детей в семьях выявлено, что ВПС чаще встречаются в семьях, в которых имеются двое и более двух детей, чем в

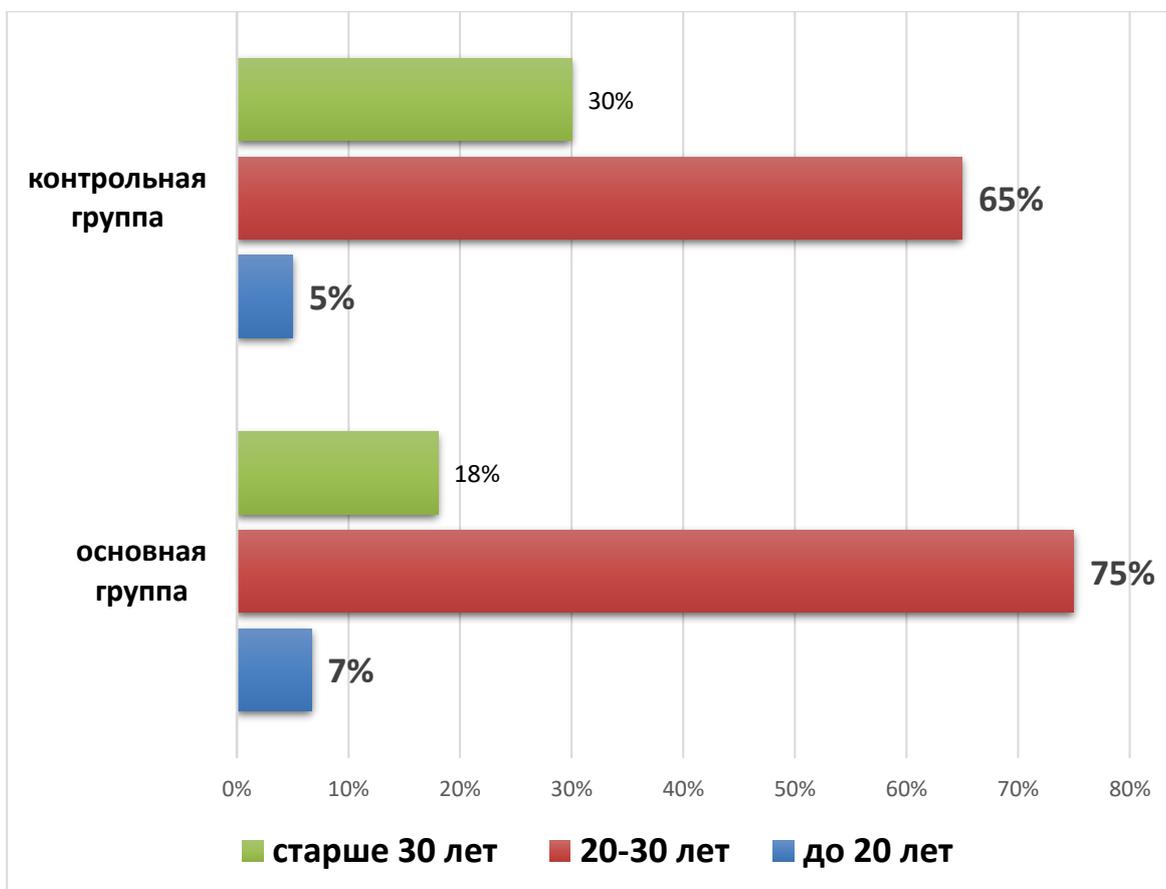
семьях, где один ребёнок, что говорит о возрастающем риске проявления наследственных аномалий, в том числе, ВПС.

Кроме социальных факторов риска, способных оказать влияние на формирование ВПС у детей, мы изучили комплекс медико-биологических факторов включая особенности анте – и перинатального периодов.

Возраст матери является существенным фактором, имеющим серьёзное значение для возникновения ВПС у детей.

Результаты свидетельствуют о том, что основная доля матерей на момент рождения ребёнка находилась в благоприятном детородном периоде, а именно от 20 до 30 лет (75% в основной и 65% в контрольной группах). Рискованным в этом плане оказался возраст матерей до 20 лет (6,7% в основной и 5% в контрольной группах), и старше 30 лет (18,3% и 30% в основной и контрольной группах соответственно).

Рисунок 3.5. Возраст матерей на момент рождения ребёнка



Возраст матери является существенным фактором, имеющим серьёзное значение для возникновения ВПС у детей. При анализе

возрастного состава матерей к моменту рождения ребёнка с ВПС неблагоприятным в этом плане оказался возраст матери моложе 20 лет, с которым был связан высокий риск развития ВПС у детей. Предполагаемыми причинами подобного явления могут быть: недостаточная адаптация организма матери к наступившим гормональным перестройкам в период беременности, нарушение бесперебойного обеспечения плода необходимыми питательными веществами, витаминами, микро - и макроэлементами, а также другие преплацентарные, плацентарные и постплацентарные нарушения в системе мать-плацента-плод.

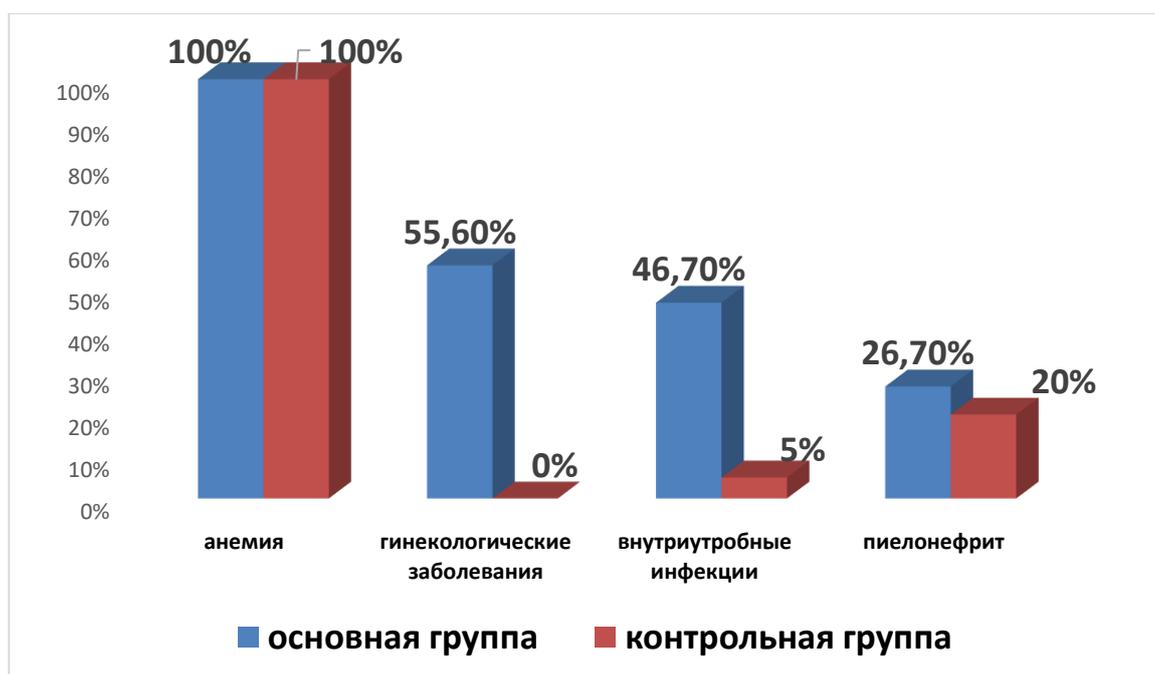
При изучении количества беременностей у матерей детей основной группы, преобладали дети, рожденные от 2-й беременности (55%), а число детей от 1-й и 3-й беременности было практически одинаковым (23% и 22%). В контрольной группе существенных различий выявлено не было (30%, 30% и 40%).

Рисунок 3.6.



При изучении материнских факторов риска в основной и контрольной группах, на момент рождения ребёнка, нами установлено, что наиболее часто встречались анемия, ОРВИ, внутриутробные инфекции, пиелонефрит и гинекологические заболевания (хронический аднексит, кольпит, преимущественно грибковой этиологии). Данные представлены на рисунке 3.7.

Рисунок 3.7. Соматический статус матерей



В последние годы одним из основных факторов риска, приводящего к формированию врождённых пороков сердца и сосудов считается внутриутробная инфекция. Согласно данным Макарова О.В. (2016г) внутриутробные инфекции диагностируются у 36,6 – 47,4% детей, родившихся живыми, в структуре перинатальной смертности занимают, по данным разных авторов, 1 – 3 места, обуславливая от 11% до 45% перинатальных потерь.

Действие TORCH инфекции во время беременности реализуется через ряд общих звеньев, в частности, через срыв нормальных иммунологических взаимоотношений в системе мать-плацента-плод на любом сроке беременности и имеет общие последствия в виде прерывания беременности, антенатальной гибели плода, внутриутробного формирования пороков развития и иммунодефицитных состояний, в связи с тяжёлыми морфологическими изменениями в плаценте.

В наших исследованиях более чем у половины женщин (56,7%), родивших детей с ВПС, во время сбора анамнеза выявлено наличие у них

TORCH инфекции. Из большого числа микробных тератогенов у матерей обследуемых детей встречались: ЦМВ и вирусы герпеса.

Изучая анамнестические данные матерей, нами выявлены заболевания и их сочетания, переносимые матерями в первом триместре беременности, которые могли играть роль триггерных факторов, предрасполагающих к формированию ВПС у плода. (таблица 3.7).

Таблица 3.7. Частота заболеваний матери в первом триместре беременности

Заболевания матери	Основная группа(n=60)	Контрольная группа (n=20)
Анемия + ОРВИ	20 (33,3%)	2 (10%)
Анемия + пиелонефрит	7 (11,7%)	-
Анемия + гинекологические заболевания	6 (10%)	4 (20%)
Анемия + гинекологические заболевания + ОРВИ	18 (30%)	-
Анемия + гинекологические заболевания + пиелонефрит	9 (15%)	-
Психотравмирующие ситуации в семье	21 (35%)	3 (15%)
TORCH инфекция	34 (56,7%)	5 (25%)

Полученные нами результаты можно оценивать как важные факторы риска, способные вызвать тяжелые структурные изменения сердца плода. Наиболее неблагоприятными можно считать сочетание двух и более факторов риска в первом триместре беременности, которые нами выявлены у матерей основной группы.

Отягощенный акушерский анамнез также значительно чаще осложнял течение первого триместра беременности у матерей основной группы.

Рисунок 3.8. Частотаотягощенного акушерского анамнеза.



Наибольший удельный вес, как в основной (95%), так и в контрольной группах (100%) составили дети, рожденные естественным путем и лишь у 3 матерей рождение детей было связано с использованием оперативного вмешательства.

Нами были выделены факторы риска патологического течения родоразрешения, представленного в таблице 3.4.

Таблица 3.8. Факторы риска периода родоразрешения

Фактор риска	Основная группа	Контрольная группа
1. Со стороны матери:		
-слабость родовой деятельности;	14 (23,3%)	2 (10%)
-дородовое излитие околоплодных вод;	19 (31,8%)	1 (5%)
-стремительные роды.	12 (20%)	1 (5%)
2. Со стороны ребёнка:		
- обвитие пуповины вокруг шеи;	23 (38,3%)	5 (25%)

Среди новорождённых оценку по шкале Апгар 7-8 баллов имели 29 детей основной группы (48,3%) и 13 новорожденных контрольной группы (65%) - 6-7 баллов. Состояние остальных детей оценивалось ниже 6 баллов – 31 в основной и 7 в контрольной группах.

Масса тела при рождении ниже 3000 грамм встречалась лишь в группе детей с врожденными пороками сердца (65%).

Нами проводилось изучение перенесённых заболеваний у детей от периода новорождённости до момента проведения наших исследований. Нами установлено, что наиболее частой из перенесенных заболеваний как в основной, так и в контрольной группах явилась пневмония. Среди детей с ВПС кратность госпитализации по поводу пневмонии составила два и более раз в год. Анемия с одинаковой частотой встречалась как в основной, так и в контрольной группах детей.

Таким образом, полученные результаты свидетельствуют о важной роли тератогенных воздействий в анте и интранатальных периодах на формирование ВПС при наличии наследственной предрасположенности к этой патологии. Среди них следует выделить следующие факторы риска развития ВПС, которые имеют значимость независимо от наследственной предрасположенности по ВПС, а именно: возраст матери к моменту рождения ребёнка (старше 30 лет и до 20 лет у матери); осложненное течение беременности (анемия, острые респираторные заболевания, наличие психотравмирующих ситуаций первой триместре беременности, токсикоз, угроза прерывания беременности) и наличие TORCH инфекции. Из неблагоприятных факторов риска периода родоразрешения нами выделены: родовое излитие околоплодных вод и слабость родовой деятельности. Также можно предполагать, что на качество жизни детей с ВПС существенное влияние оказала гипоксия при рождении, связанная как с самим пороком, так и с обвитием пуповины вокруг шеи и высокая частота перенесённой пневмонии до момента проведения наших исследований.

3.2. Клинико-инструментальная оценка детей с различными вариантами ВПС.

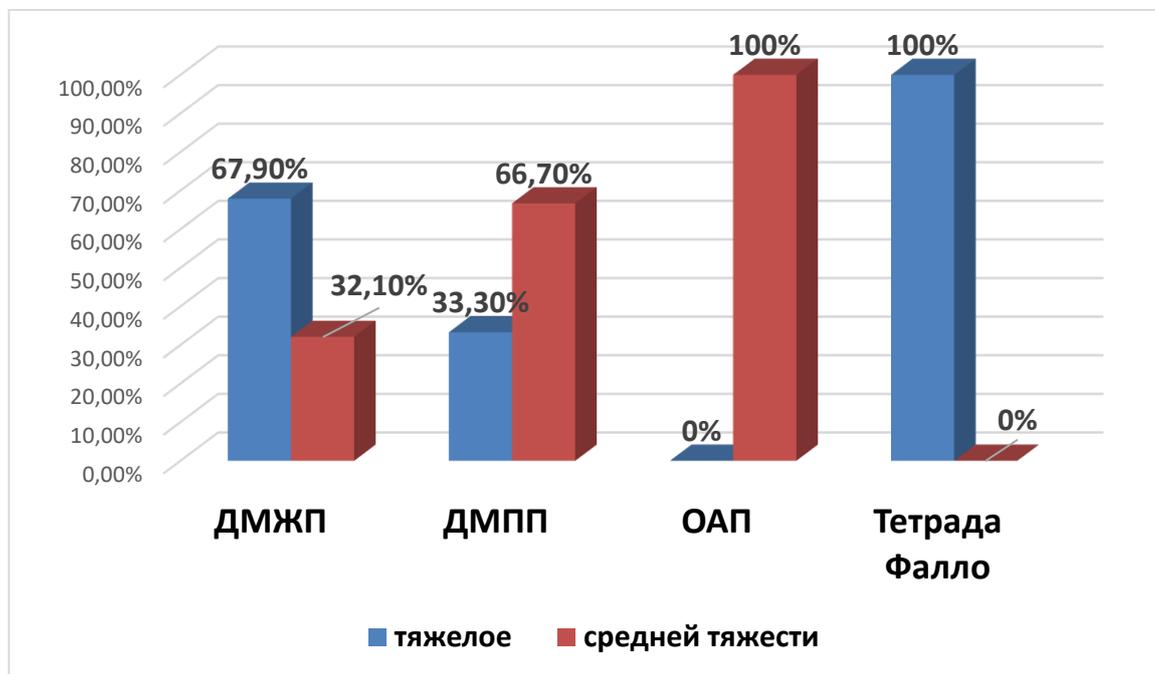
Все обследуемые дети, в зависимости от гемодинамических расстройств разделены на две группы. Данные представлены в таблице 3.9.

Таблица 3.9. Структура ВПС у детей основной группы

ВПС без цианоза (n=49)		ВПС с цианозом (n=11)	
ДМЖП	28 (57,1%)	Тетрада Фалло	11 (100%)
ДМПП	15 (30,6%)		
ОАП	6 (12,3%)		

При поступлении в стационар в 4 раза чаще общее состояние детей основной группы оценивалось как тяжёлое.

Рисунок 3.9. Состояние детей при поступлении в стационар



В тяжёлом состоянии в стационар поступали все дети с тетрадой Фалло (100%), 1/3 детей с ДМПП (33,3%) и 2/3 детей с ДМЖП (67,9%). Состояние детей с ОАП оценивалось исключительно как средне-тяжелое.

По выраженности клинических симптомов сердечной недостаточности в 75% случаев диагностирована II-Б степень.

Рисунок 3.10. Частота степени сердечной недостаточности



При сборе анамнеза у детей с пороками «бледного типа» наиболее часто встречающейся жалобой больных с ДМЖП и ДМПП явилась одышка – 75% и 33,3% соответственно. Данная жалоба встречалась у одного ребёнка с ОАП и составила 16,7%. Одышка у 1/3 детей возникала после физической нагрузки, вследствие чего дети ограничивали себя в активных движениях.

Второй жалобой по частоте встречаемости у детей с ВПС были частые респираторные заболевания в 100% случаев у детей с ДМЖП, в 80% у детей с ДМПП и 1/3 детей с ОАП. Данные жалобы больных объяснимы и связаны с гемодинамическими нарушениями при исследуемых пороках (пороки с гиперволемией малого круга кровообращения).

От соотношения величин лёгочного сосудистого сопротивления и лёгочного кровотока зависит давление в малом круге кровообращения. Поэтому, при естественном течении врождённых пороков сердца с избыточным лёгочным кровотоком, длительное поступление большого количества крови в сосуды лёгких отражается на динамике кровообращения малого круга и приводит к развитию лёгочной гипертензии. В связи с тем, что при этих пороках дополнительный объём крови попадает в малый круг

кровообращения, нарушается баланс гидростатического и онкотического давления, повышается порозность сосудов, жидкая часть крови выпотевает в интерстиции, тем самым создаются условия для синдрома влажного лёгкого и в итоге, фактора воспаления. В клинике это проявляется частыми респираторными заболеваниями, затяжными пневмониями.

Утомляемость и потливость - были жалобами, встречаемыми у детей не зависимо от вида порока. Приступы беспокойства присутствовали преимущественно у детей раннего возраста с ДМЖП в 76% и в 60% случаев у детей с ДМПП. Жалобы на стонущее дыхание, в основном во время сна, имели место у трех детей (20%) с ДМПП и шести детей (21,4%) с ДМЖП.

Таблица 3.10. Частота жалоб у детей (n=49)

Жалобы	ДМЖП (n=28)		ДМПП (n=15)		ОАП (n=6)	
	Абс.	%	Абс.	%	Абс	%
Одышка	21	75%	5	33,3%	1	16,7%
Частые респираторные заболевания	28	100%	12	80%	2	33,3%
Утомляемость	28	100%	15	100%	6	100%
Потливость	28	100%	15	100%	6	100%
Приступы беспокойства	19	76%	9	60%	-	
Стонущее дыхание	6	21,4%	3	20%	-	

При объективном осмотре физиологическая окраска кожи имела место лишь у четырех детей (66,7%) с ОАП. Выраженная бледность кожных покровов в наших исследованиях выявлена у 75% детей с ДМЖП, в 86,7% случаев – у детей с ДМПП и у двух детей (33,3%) с ОАП. Мраморный рисунок кожи имели 25% детей с ДМЖП и двое детей с ДМПП (13,3%).

Деформация грудной клетки вследствие кардиомегалии встречалась у всех детей с ДМЖП, у 1/3 детей с ДМПП и у двух детей с ОАП - 4-х и 14 лет.

Систолический шум прослушивался у всех детей, но локализация и интенсивность зависела от анатомии порока и величины дефекта.

Всем детям было проведено электрокардиографическое исследование результаты которого представлены в таблицах 3.11, 3.12.

Таблица 3.11. ЭКГ изменения у детей с ДМЖП (n=28)

ЭКГ признак	abs	%
Тахикардия	26	92,9%
Брадикардия	2	7,1%
Отклонение ЭОС влево	13	46,4%
Отклонение ЭОС вправо	11	39,3%
Нормальное положение ЭОС	4	14,3%
Гипертрофия левого желудочка	9	32,1%
Гипертрофия левого желудочка с субэндокардиальной ишемией	4	14,3%
Гипертрофия правого желудочка с НБПНПГ	11	39,3%
Гипертрофия обоих желудочков с НБПНПГ	4	14,3%

Таблица 3.12. ЭКГ изменения у детей с ДМПП (n=15)

ЭКГ признак	abs	%
Тахикардия	14	93,3%
Брадикардия	1	6,7%
Нормальное положение ЭОС	6	40%
Отклонение ЭОС вправо	9	60%
Перегрузка правого предсердия и гипертрофия правого желудочка с НБПНПГ	5	33,4%
Гипертрофия правого желудочка	2	13,3%

Перегрузка предсердий	2	13,3%
Перегрузка правого предсердия и высокая электрическая активность правого желудочка	4	26,7%
Гипертрофия правого предсердия и правого желудочка	2	13,3%

У детей с ОАП на ЭКГ регистрировались признаки высокой электрической активности левого желудочка и у одного ребёнка признаки гипертрофии левого желудочка.

Эхокардиография проводилась всем детям с ДМЖП, ДМПП и ОАП. По данным ЭхоКГ при ДМЖП наибольший удельный вес составили дети с величиной дефекта более 8 мм (57,1%), у остальных детей величина дефекта находилась в интервале от 4 мм до 8 мм (43,9%). В зависимости от локализации преобладающим было перимембранозное расположение дефекта (53,6%). На долю детей с субаортальной локализацией пришлось 46,3%. Сократительная способность миокарда левого желудочка определялась по показателям фракции изгнания, которая в среднем составила $66\% \pm 4\%$.

При ДМПП у 13 детей (86,7%) на ЭхоКГ диагностирована величина дефекта от 2,5 до 10 мм, у одного ребёнка – 12 мм и у одного – 30 мм (23,3%). Сократительная функция левого желудочка у всех детей с ДМПП находилась в пределах нормативных показателей – ФИ $69\% \pm 11\%$.

При ОАП по данным ЭхоКГ размеры артериального протока находились в пределах 4-7 мм: у 4-х детей (66,7%) – 4 мм и по одному больному с величиной диаметра протока 6 мм и 7 мм (33,3%). Сократительная функция левого желудочка у всех детей была не нарушена, о чём свидетельствуют показатель фракции изгнания – $68\% \pm 4\%$.

При тетраде Фалло (цианотический порок сердца с гиповолемией малого круга), ведущим функциональным проявлением является снижение лёгочного кровотока. Малый лёгочной кровоток крайне ограничивает

жизнь и развитие ребёнка. Вторым важным выражением пороков является артериальная гипоксемия, обусловленная сбросом крови справа налево.

Большую роль в определении тяжести порока играют стеноз выходного отверстия правого желудочка и дефект перегородки. Атрезия лёгочного ствола представляет собой наиболее тяжёлую форму препятствия току крови из выходного отдела правого желудочка, так называемую крайнюю форму тетрады Фалло. Левый желудочек при данной аномалии чаще всего гипопластичен и функцию свою выполняет слабо. Из-за ДМЖП и декстропозиции аорты происходит смешивание артериальной и венозной крови, нагнетание ее в большой круг кровообращения происходит за счёт работы практически одного правого желудочка. Это обуславливает его компенсаторную гипертрофию. При тетраде Фалло резкая гипертрофия миокарда правого желудочка приводит к предклапанному стенозу лёгочного ствола.

При обследовании у всех детей с тетрадой Фалло (n=11) отмечалась одышка, цианоз, головокружения и периодические колющие боли в области сердца. Появление данных симптомов нами было связано с относительным дефицитом коронарного кровотока. Наличие в анамнезе частых одышечно-цианотических приступов имело место у всех детей, тяжесть и продолжительность которых зависели от степени стеноза легочной артерии, гипертрофии и недостаточности правого желудочка и состояния легочного кровотока в малом круге кровообращения. Жалобы на пневмонию родители всех детей предъявляли, но с разной частотой встречаемости. Симптомы правожелудочковой недостаточности нами оценивалось по увеличению размеров печени от 2 см до 6 см.

Значительные изменения нами были зарегистрированы на электрокардиограмме.

Таблица 3. 13. Изменения на ЭКГ у детей с тетрадой Фалло (n=11).

ЭКГ признак	Абс.	%
Синусовая тахикардия	3	27,3%
Синусовая брадикардия	1	9%
Синусовая тахиаритмия	7	63,7%
Гипертрофия правого желудочка с НБПНПГ	8	73%
Гипертрофия правого желудочка с ПБПНПГ	1	9%
Гипертрофия правого желудочка и АВ-блокада I степени	1	9%
Гипертрофия правого желудочка и WPW синдром	1	9%

На ЭхоКГ у всех детей выявлены прямые признаки ТФ, а именно высокий ДМЖП, дилатированная аорта, стенозирование лёгочной артерии и гипертрофия правого желудочка. У детей с величиной дефекта в межжелудочковой перегородке от 10 мм до 20 мм (45,5%) смещение дилатированной аорты находилось в пределах 45%-50% при сохраненной сократительной функции левого желудочка – ФИ $69\% \pm 3\%$. При величине дефекта более 20 мм (54,5%) смещение дилатированной аорты превышало 50% (52%-54%). Показатель фракции изгнания соответствовал $64\% \pm 6\%$.

В процессе нашего исследования нами выявлены показатели сатурации кислорода капиллярной крови у детей с различными вариантами ВПС (рисунок 3.11).

Полученные результаты показатели сатурации кислорода капиллярной крови у детей с «бледными пороками» свидетельствуют о наличии лёгкой степени гипоксемии, причём более выраженной среди детей с большим дефектом в межжелудочковой перегородки.

Значительно низкие показатели имели дети с тетрадой Фалло, что соответствовало средне - тяжёлой степени гипоксемии.

Принимая во внимания то, что снижение оксигенации крови оказывает значительное влияние на все ткани организма, нами выявлена закономерность между уровнем гипоксии и показателями физического и нервно - психического развития, что значительно отразилось на качестве жизни детей.

Рисунок 3.11. Уровень сатурации кислорода капиллярной крови в %



3.3. Оценка качества жизни детей с ВПС.

Данные о качестве жизни (КЖ) детей и подростков с врожденными пороками сердца (ВПС) до настоящего времени являются достаточно противоречивыми. По мнению одних авторов, КЖ этой категории пациентов приближается к таковому у здоровых. В других исследованиях, напротив, обнаружено его снижение.

В наших исследованиях качество жизни детей с ВПС оценивалось по результатам антропометрических показателей, нервно-психическому состоянию детей раннего возраста и анализу проблем в социальной и психологической сфере у детей старшего возраста.

Физическое развитие – это динамический процесс роста (увеличение длины и веса тела) и биологического созревания ребёнка в определённые

периоды детства, процесс развития совокупности морфологических и функциональных свойств организма. Наиболее значимым является возраст от 1 месяца до 3-х лет, так как именно в этот возрастной период особенности становления адаптационных процессов влияют на последующее развитие каждого ребёнка. Показатели уровня физического развития подвержены колебаниям, особенно при врождённых аномалиях, в том числе и при ВПС, который оказывает негативное влияние на антропометрические результаты.

Анализ физического развития детей с пороками бледного типа (31 ребёнок) – ДМЖП (17 детей- 54,8%), ДМПП (9 детей – 29,1%) и ОАП (5 детей -16,1%) показал, что 2/3 имели отклонения как в показателях веса, так и роста.

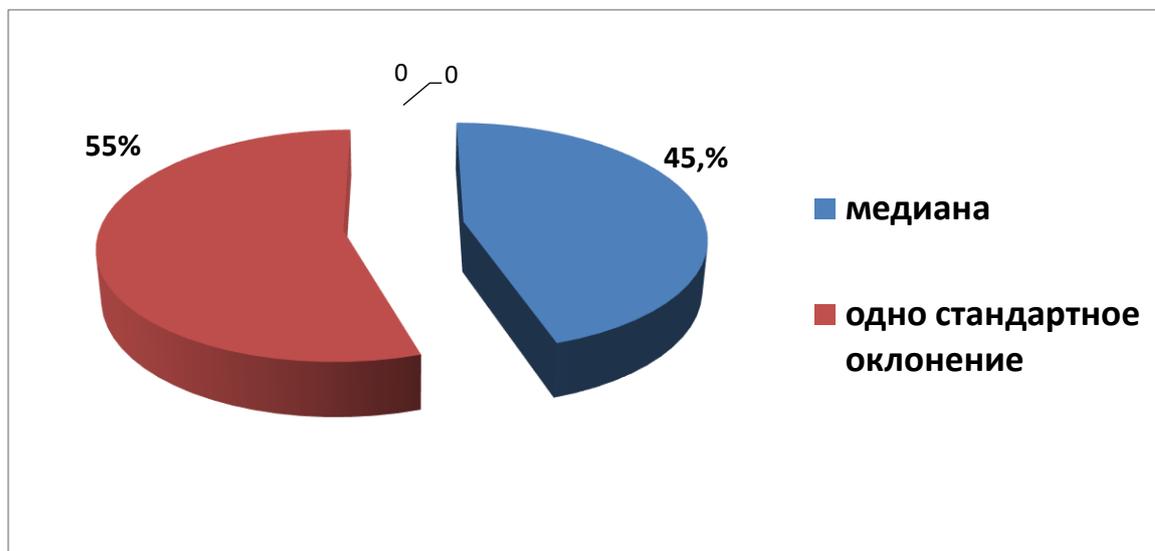
При оценке веса детей до 5 года с ДМЖП (n=17) относительно возрасту у 2 –х (11,8%)- показатели располагались в центильном коридоре, соответствующему медиане. У 4-х (23,5%)- отмечался дефицит веса оценённый как нарушение питания умеренной степени. Остальные дети (64,7%) имели значения веса с риском на развитие дефицита.

Рисунок 3.12. Распределение детей до 5 лет с ДМЖП по весу (n=17).



Среди детей до 5 лет с ДМПП (n=9) значительного дефицита веса выявлено не было, однако у 4-х – показатели массы тела находились в зоне риска на умеренное нарушение питания.

Рисунок 3.13. Распределение детей до 5 лет с ДМПП по весу (n=9).



В зону риска среди детей с ОАП на умеренное нарушение питания включены всего два ребёнка до 5 лет (40%), остальные дети располагались в центильном коридоре, соответствующему медиане.

Среди детей с Тетрадой Фалло (n=6) соотношение детей с умеренной степенью дефицита веса и выраженным нарушением питания было одинаковым.

Менее изменчивым показателем физического развития у детей является длина (рост) тела. При оценке роста обследуемых детей с ВПС через соотношение к их возрасту наименьшие значения имели дети с пороками «синего типа», независимо от возраста и пола. В группу риска низкого роста (-1 СО) попали все дети с Тетрадой Фалло и двое детей с большим дефектом (более 20 мм) в межжелудочковой перегородке.

При анализе антропометрических данных детей старше 5 лет (23 ребёнка) - 11 детей с ДМЖП, 6 детей с ДМПП, 1 ребенок с ОАП и 5 детей с Тетрадой Фалло – показатели веса и роста в центильном коридоре менее 25% имели все дети с Тетрадой Фалло и 4 ребенка (36,4%) с большим дефектом в межжелудочковой перегородке.

Нервно-психическое развитие является значимым фактором, определяющим здоровье детей, так как именно оно в дальнейшем обеспечивает должный уровень в развитии каждого ребёнка. В последнее время отмечается негативная тенденция относительно нервно-психического развития, повышается частота и распространённость неврологической симптоматики, наличие двигательного дефицита и задержки развития.

В процесс нервно-психического развития детей подвержен влиянию различных неблагоприятных факторов, одним из которых является состояние церебральной гемодинамики. Церебральная дисфункция – одна из форм нарушения мозгового кровотока у детей раннего возраста с ВПС, вследствие взаимообусловленной деятельности сердечной и церебральной гемодинамики.

В нервно-психическом развитии детей раннего возраста большое значение имеют:

1. Развитие предметных действий, с которыми связано сенсорное развитие и развитие разных видов деятельности ребёнка.
2. Развитие общих движений, увеличивающих активность ребёнка, его самостоятельность, расширяющих его возможности практического познания окружающего мира.
3. Овладению речью, имеющее огромное значение для развития всей психической деятельности ребёнка.

Оценка нервно-психического развития обследуемых детей определялась по 8-ми линиям развития (зрительная и слуховая активность, степень выраженности эмоции, основные двигательные навыки, познавательная деятельность, доречевое и речевое развитие):

I группа - отставания в нервно-психическом развитии нет;

II группа- задержка в нервно-психическом развитии до 1-го месяца;

III группа- задержка в нервно-психическом развитии до 2-х месяцев;

IV группа- задержка в нервно-психическом развитии до 3-х месяцев.

Каждый ребёнок оценивался согласно показателям своего возраста, возрастным особенностям формирования умений и уровням созревания, которые должны быть достигнуты на каждом возрастном этапе. Заключение по состоянию нервно- психического развития каждого ребёнка проводилось совместно с врачом невропатологом.

Наиболее выраженная задержка нервно – психического развития отмечалась у детей первых трех лет жизни и проявлялась в нарушении формирования основных двигательных навыков: удержания головы, самостоятельного сидения, ползания, стояния, ходьбы, общей моторики и функциональных возможностей кистей рук, способствующих в дальнейшем развитию у ребёнка действий с предметами и общих движений. Дети были мало инициативны, нетребовательны. У этих детей отмечены задержка предречевого развития.

Таблица 3.14. Степень задержки нервно-психического развития детей первых трех лет жизни(n=37)

Показатель нервно-психического развития	ДМЖП (n=17)	ДМПП (n=9)	ОАП (n=5)	Тетрада Фалло (n=6)
Поздние сроки удержания головы	13 (76,5%)	7 (77,8%)	1 (20%)	6 (100%)
Поздние сроки самостоятельного сидения	14 (82,4%)	5 (55,6%)	1 (20%)	6 (100%)
Снижение общей моторики	16 (94,1%)	8 (88,9%)	-	6 (100%)

На втором и третьем годам жизни задержка нервно-психического развития, заключалась в слабом развитии речи, проявляющемся в том, что дети не использовали речь в целях общения. Их речь имела минимальный словарный запас и очень часто эти дети использовали звуки. Предметная деятельность была очень примитивна, отсутствовал интерес к новым предметам.

У детей с 3-х до 5 лет отмечалось снижение словарного запаса, что выражалось незначительной задержкой их речевого развития. Кроме этого, у детей имели место развитие астенического синдрома, проявляющегося немотированными приступами плаксивости, особенно при виде незнакомого человека, раздражительностью и нередко замкнутостью, и большими трудностями при вступлении с этими детьми в контакт.

У детей старшего возраста кроме астенических нарушений имели место аспекты психологического и социального расстройства. Психологические расстройства у детей старшего возраста нами выявлены во время беседы с ребенком и/или родителями и проявлялись: дети очень тяжело вступали в контакт и неохотно рассказывали о своей болезни. Нередко во время беседы отмечались приступы раздражительности или замкнутости, особенно среди мальчиков. У детей, особенно с Тетрадой Фалло и большими дефектами в межжелудочковой перегородке, нами получены сведения о низкой успеваемости в школе, связанных с длительными пропусками из-за частых госпитализаций.

Кроме того, у большинства детей с ВПС нами выявлены «комплексы», проявляющиеся тем, что у них имели место ощущения собственной неполноценности вследствие ограничения бытовых и физических нагрузок, а также трудностями общения со сверстниками.

3.4. Сравнительная оценка качества жизни детей с ВПС, не получивших и получивших хирургическую коррекцию.

На сегодняшний день значительный прогресс и возможности детской кардиохирургии позволяют радикально корригировать врождённые пороки сердца у детей – устранить не только анатомический дефект, но и нормализовать гемодинамику, снижая вероятность неблагоприятных исходов. Однако, по данным литературных источников, исследования, связанные с изучением качества жизни после хирургической коррекции, говорят о противоречивости полученных результатов.

Нами проведена сравнительная оценка качества жизни детей старше 5 лет с ВПС, не получивших оперативное вмешательство после хирургической коррекции. Несмотря на проведенное оперативное лечение у большинства детей, особенно с большим дефектом в МЖП и Тетрадой Фалло, имели место следующие жалобы, представленные в таблице 3.15.

Таблица 3.15. Жалобы больных не получивших и получивших хирургическую коррекцию

Жалобы	ДМЖП(n=17)		ДМПП (n=6)		ОАП (n=2)	
	без хирургической коррекции (n=17)	после хирургической коррекции (n=17)	без хирургической коррекции (n=6)	после хирургической коррекции (n=6)	без хирургической коррекции (n=2)	после хирургической коррекции (n=2)
Одышка при физической нагрузке	13 (76,5%)	5 (29,4%)	2 (33,3%)	2 (33,3%)	2 (100%)	-
Частые респираторные заболевания	17 (100%)	9 (52,9%)	4 (66,7%)	1 (16,7%)	-	-
Утомляемость	17 (100%)	8 (47%)	6 (100%)	1 (16,7%)	2 (100%)	-
Толерантность к физической нагрузке	17 (100%)	6 (35,3%)	6 (100%)	1 (16,7%)	2 (100%)	-
Отставание в физическом развитии	17 (100%)	11 (64,7%)	4 (66,7%)	3 (50%)	-	-
Жалоб нет	-	-	-	2 (33,3%)	-	2 (100%)

Частота жалоб у детей с тетрадой Фалло после коррекции зависела от вида хирургического вмешательства. Из 11 прооперированных детей – 6 больных получили радикальную коррекцию и 5 детей 1-й этап - наложение межартериального анастомоза (МАО).

Таблица 3.16. Частота жалоб у детей с Тетрадой Фалло.

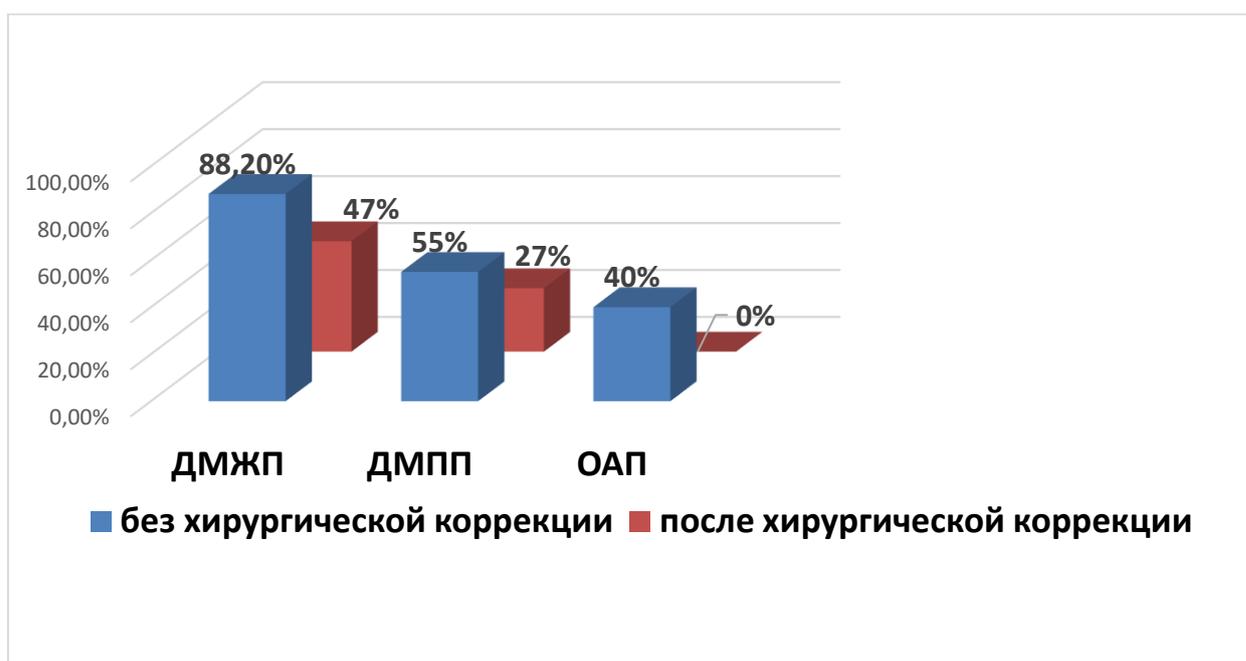
Жалобы	Без оперативного вмешательства (n=11)	После радикальной операции (n=6)	После наложения МАО (n=5)
Боли в сердце	11 (100%)	-	1 (20%)
Одышка	11 (100%)	1, но после физ.нагрузки (16,7%)	3 (60%)
Цианоз	11 (100%)	-	4, но после физ.нагрузки (80%)
Одышечно-цианотические приступы	частые – 11 (100%)	-	редкие, но у всех 5 (100%)
Частые респираторные заболевания	11 (100%)	редко	2 (40%)
Непереносимость физической нагрузки	11 (100%)	физическая активность повысилась	5 (100%)
Утомляемость	11 (100%)	-	5 (100%)
Отставание в физическом развитии	11 (100%)	3 (50%)	4 (80%)

При сравнительном анализе наилучшие показатели имели дети, получившие радикальную хирургическую коррекцию порока: у этих детей повысилась физическая активность, снизилась частота респираторных заболеваний, а показатели физического развития приблизились к возрастным нормативам.

После частичной коррекции порока значительно уменьшились жалобы пациентов. Однако сохранилась непереносимость к физической нагрузке, так как это было связано с появлением одышки и цианоза. Значительно уменьшилась частота одышечного-цианотических приступов и жалоб на боли в области сердца, дети стали реже болеть респираторными заболеваниями.

При оценке физического развития детей с бледными пороками (ДМЖП, ДМПП, ОАП), после проведенной хирургической коррекции значительно улучшились массо-ростовые значения и практически восстановились антропометрические показатели у детей с ОАП.

Рисунок 3.14. Сравнительные данные детей с отклонениями в физическом развитии до и после оперативного вмешательства

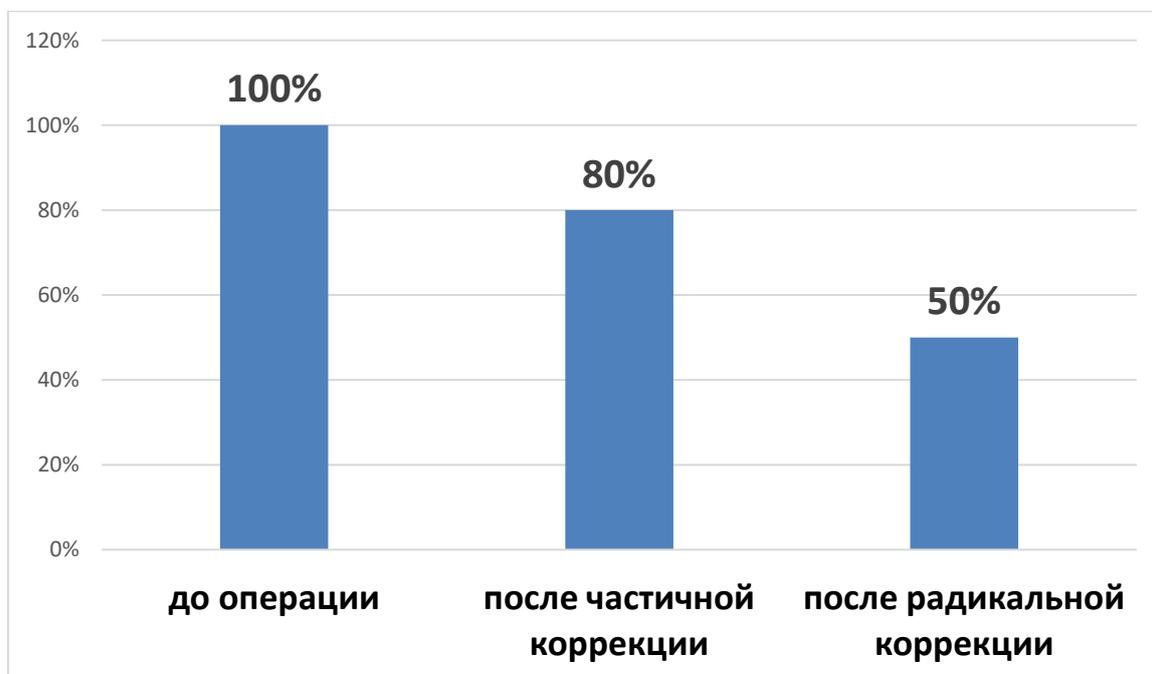


Анализ уровня физического развития у детей с ТФ показал, что все дети имели отклонения по основным антропометрическим параметрам, а именно, росту и весу тела, причём дефицит веса превалировал над ростовыми показателями, что объясняется влиянием хронической гипоксии на организм и гемодинамические нарушения сердечной деятельности.

Как видно из представленных данных, что даже после частичной хирургической коррекции у детей значительно улучшились

показатели физического развития, что доказывает эффективность оперативного лечения Тетрады Фалло.

Рисунок 3.17. Дети с Тетрадой Фалло с отклонениями в физическом развитии до и после хирургической коррекции.



При анализе электрокардиограмм, несмотря на проведение коррекции у большинства обследуемых детей имели место стойкие нарушения ритма. Объяснением данного факта является гипертрофированный миокард, изменение архитектоники проводящей системы сердца, а также самим оперативным вмешательством, что не противоречит данным как отечественных, так и зарубежных исследователей.

Таблица 3.17. ЭКГ изменения у детей до и после оперативного вмешательства

ЭКГ признак	до операции (n=60)	после операции (n=40)
Тахикардия	43 (71,7%)	9 (22,5%)
Брадикардия	4 (6,7%)	1 (2,5%)

Нормальное положение ЭОС	10 (16,7%)	26 (65%)
Отклонение ЭОС вправо	31 (51,7%)	12 (30%)
Отклонение ЭОС влево	14 (23,3%)	2 (5%)
Перегрузка правого предсердия и гипертрофия правого желудочка с НБПНПГ	14 (23,3%)	8 (20%)
Гипертрофия правого желудочка	2 (3,4%)	2 (5%)
Гипертрофия левого желудочка	10 (16,7%)	2 (5%)
Гипертрофия левого желудочка с субэндокардиальной ишемией	4 (6,7%)	-
Гипертрофия обоих желудочков	4 (6,7%)	-
Перегрузка предсердий	2 (3,4%)	-
Перегрузка правого предсердия и высокая электрическая активность правого желудочка	4 (6,7%)	4 (10%)
Гипертрофия правого предсердия и правого желудочка	2 (3,4%)	2 (5%)
Гипертрофия правого желудочка и АВ-блокада I степени	1 (1,7%)	1 (2,5%)
Гипертрофия правого желудочка и WPW синдром	1 (1,7%)	-

Полученные нами результаты указывают на положительную динамику электрокардиографических значений, однако несмотря на хирургическую коррекцию практически у 1/2 прооперированных детей, особенно с большими дефектами в межжелудочковой и межпредсердной перегородках, а также с частичной коррекцией Тетрады Фалло имели место стойкие нарушения ритма, даже в отдалённом послеоперационном периоде.

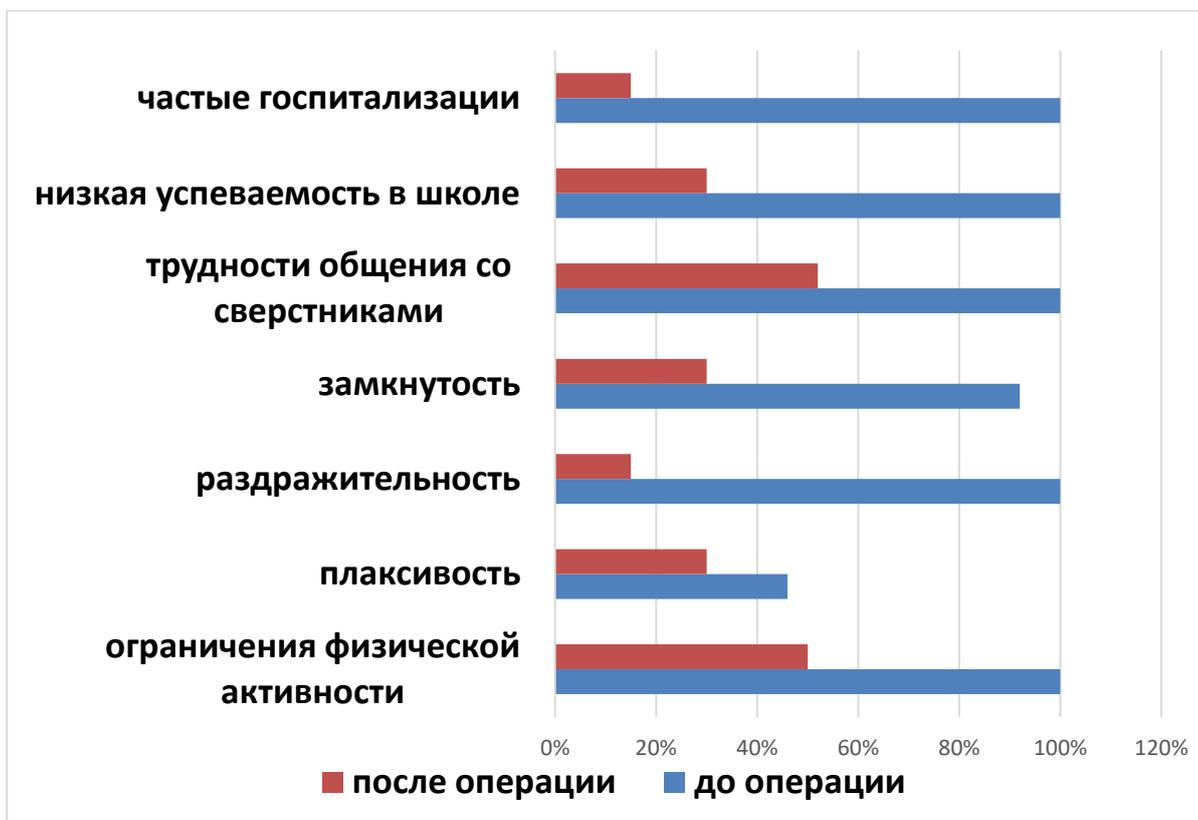
При объективном осмотре физиологическая окраска кожи имела место лишь у четырех детей (66,7%) с ОАП. Выраженная бледность кожных покровов в наших исследованиях выявлена у 75% детей с ДМЖП, в 86,7% случаев – у детей с ДМПП и у двух детей (33,3%) с ОАП. Мраморный рисунок кожи имели 25% детей с ДМЖП и двое детей с ДМПП (13,3%).

Деформация грудной клетки вследствие кардиомегалии встречалась у всех детей с ДМЖП, у 1/3 детей с ДМПП и у двух детей с ОАП - 4-х и 14 лет.

Систолический шум прослушивался у всех детей, но локализация и интенсивность зависела от анатомии порока и величины дефекта.

Нами было проведено сопоставление качества жизни детей по характеру астенических расстройств и степени толерантности к физической активности до и после оперативного вмешательства. Перечень нарушений представлен на рисунке 3.18.

Рисунок 3.18. Причины, влияющие на качество жизни детей не получивших и получивших хирургическую коррекцию ВПС.



Полученные нами результаты показали нормализацию многих аспектов жизни детей после хирургического лечения ВПС: значительно снизилась частота госпитализаций, улучшилась успеваемость в школе, у большинства детей повысилась физическая активность и появилась позитивность в общении со сверстниками. Однако, дети, имевшие в анамнезе большие дефекты в межпредсердной и межжелудочковой перегородках, даже после перенесенной радикальной коррекции, чувствуют себя не совсем комфортно вследствие стойкой деформации грудной клетки, требующей дополнительного косметического хирургического вмешательства.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ.

Врождённые пороки сердца привлекали внимание врачей с глубокой древности, и несмотря на многовековую историю, многие вопросы этиологии и патогенеза остаются мало изученными.

В настоящее время в понятие ВПС вкладывается более широкий смысл, а именно ВПС можно определить как анатомическую деформацию сердца или крупных сосудов, развивающуюся внутриутробно, вне зависимости от того, когда она была обнаружена. В современной медицине ВПС занимают лидирующие позиции по распространённости в сравнении с другими пороками развития у детей и остаются ведущей причиной их смерти. Более того, прогнозируется дальнейший рост распространённости ВПС. Отчасти это может быть обусловлено совершенствованием диагностических методик, связанных с увеличением квалификации специалистов ультразвуковой диагностики и улучшением визуализирующих техник.

Здоровье населения многогранно по своим связям с условиями жизни, социально-экономическими и медико-биологическими факторами, определяющими его уровень. Система показателей здоровья населения позволяет выявить и измерить силу связи здоровья детей с этими факторами. Факторы, воздействие которых в значительной степени повышает вероятность возникновения и развития болезней, определяются как факторы риска.

Большинство факторов риска, влияющих на формирование ВПС у плода, являются управляемыми, о чем говорят многочисленные исследования. Это подчеркивает важность программ в области общественного здравоохранения, направленных на предотвращение дальнейшего роста распространённости ВПС в популяции. В настоящее время благодаря прогрессу, который был достигнут за счёт совершенствования диагностических и оперативных методик, наблюдается снижение показателей смертности данной группы пациентов. Одновременно

с этим повышается выживаемость детей и взрослых с оперированными ВПС, что определяет необходимость проведения исследований с целью поиска факторов, влияющих на продолжительность и качество жизни этих пациентов.

Повышение доступности и качества медицинской помощи детям с ВПС является актуальной задачей на современном этапе. Эффективная система организации медицинской помощи, учитывая медико-социальные особенности этого контингента детей, основанная на своевременной кардиохирургической помощи, позволит снизить показатели летальности и инвалидизации, улучшая качество жизни детей с ВПС.

Состояние физического развития ребёнка - один из важных обобщающих параметров здоровья и индикатор социального благополучия общества. Будучи устойчивым показателем онтогенеза, оно является глобальным маркером благополучия внутренней среды организма, и по его характеристике можно судить о состоянии внешних условий индивида.

Имеющиеся в настоящее время данные литературы, показывают, что большинство пациентов с врождёнными пороками сердца имеют нормальную для данного гестационного возраста массу тела при рождении, но уже в раннем возрасте развивают значительный дефицит массо-ростовых показателей, причём масса тела более изменчива, чем рост.

Нормальному развитию детей с ВПС препятствуют такие факторы как: тяжёлые нарушения гемодинамики, частые респираторные инфекции, гипоксемия, внутриутробная гипотрофия, метаболический ацидоз, эмоциональная неустойчивость, недостаточная усвояемость питания, мальабсорбция, потеря белка и сопутствующие экстракардиальные аномалии. Коррекция нарушений, связанная с восстановлением функции, каковой является хирургия ВПС - прямо и непосредственно связана с улучшением качества жизни. При благоприятном исходе хирургического лечения ВПС дети быстро догоняют сверстников в физическом развитии.

Состояние нервно - психического развития (НПР) детей с ВПС - это неотъемлемая часть здоровья каждого отдельного индивида и общества в целом, а нарушения нервно – психической сферы, возможно, имеют большую значимость, чем отклонения в соматическом статусе или физическом развитии.

Гипоксические, ишемические и метаболические нарушения приводят к функциональной и структурной дезадаптации головного мозга, дезинтеграции соматического состояния, что, в свою очередь, вызывает полиорганную дисфункцию, усугубляет изначально отягощённый перинатальный фон и, безусловно, вызывает нарушение нервно - психического развития детей. Учитывая наличие отягощённого перинатального фона у детей с ВПС, происходит неуклонное снижение качественных показателей состояния здоровья этой категории детей.

Таким образом, пройдёт определённое время, прежде чем экспериментальные данные, полученные исследователями разных стран и использование ультразвуковых технологий могут быть положены в основу ранней пренатальной диагностики и высококачественной профилактики врождённых аномалий и магистральных сосудов, что значительно повысит экономическую и социальную значимость в детской кардиологии.

Всё вышеизложенное определило цель наших исследований: провести комплексную оценку клинических проявлений, выявить ведущие факторы риска инвалидизации и их влияние на качество жизни детей с врождёнными пороками сердца.

Для реализации поставленной цели нами были поставлены следующие задачи:

- Изучить структуру и факторы риска формирования врождённых пороков сердца у детей.
- Представить особенности клинических проявлений в зависимости от гемодинамических нарушений.

- Оценить состояние здоровья, нервно – психического и физического развития – как факторов инвалидизации, влияющих на качество жизни детей с различными вариантами ВПС.

Программа работы включала следующие методы: анамнестический, клинический, антропометрический и инструментальный (ЭКГ, ЭхоКГ, оксигемометрия).

Исследование и сбор материала проводился на базе Андиганского Областного детского многопрофильного медицинского центра. Для решения поставленных задач настоящей работы нами обследованы дети, получавшие лечение в кардиоревматологическом отделении, а также проводилось ретроспективное изучение историй болезни. Все исследования проведены за период 2018-2021 года. Объем наших исследований включал 120 детей: основная группа - 60 детей с верифицированным диагнозом ВПС; контрольная группа - 20 детей без ВПС, относящиеся к I – ПА группе здоровья; и 40 детей с ВПС, получивших радикальную или паллиативную хирургическую помощь.

Возрастной размах составил от 6 месяцев до 14 лет. По гендерной принадлежности в наших исследованиях мальчиков было больше (75 - 62,5%), чем девочек (45 - 37,5%). По месту проживания преобладали дети из сельской местности (96,7%).

Структура ВПС представлена: дефектом межжелудочковой перегородки (28 детей), дефектом межпредсердной перегородки (15 детей), открытым артериальным протоком (6 детей) и Тетрадой Фалло (11 детей).

Дети, получившие хирургическую коррекцию, составили контрольную группу с аналогичной структурой ВПС: ДМЖП (15 детей), ДМПП (10 детей), ОАП (4 детей) и Тетрада Фалло (11 детей).

ВПС у детей встречается довольно часто, однако нет исследований, которые доказали бы причину формирования порока. В большинстве случаев это связано с нарушениями развития сердца эмбриона в первые 8 недель

беременности, и только в некоторых случаях ВПС могут быть вызваны известными генетическими факторами.

Для выявления возможных причин ВПС, нами проведена сравнительная оценка факторов риска у детей с ВПС и детей без врожденных пороков развития сердца. Особое внимание нами уделено течению первого триместра беременности, информация о которой получена в результате беседы с матерями. При сравнительном анализе уровня образования и социального статуса родителей существенной разницы в основной и контрольной группах выявлено не было. По возрастному цензу на момент рождения ребёнка женщины находились в благоприятном детородном периоде, а именно от 20 до 30 лет, как в основной (75%), так и в контрольной (65%) группах.

При изучении количества беременностей у матерей детей основной группы, преобладали дети, рожденные от 2-й беременности (55%), а число детей от 1-й и 3-й беременности было практически одинаковым (23% и 22%). В контрольной группе существенных различий выявлено не было (30%, 30% и 40%).

В последние годы одним из основных факторов риска, приводящего к формированию врождённых пороков сердца и сосудов считается внутриутробная инфекция.

В наших исследованиях более чем у половины женщин (56,7%), родивших детей с ВПС, во время сбора анамнеза выявлено наличие у них TORCH инфекции, что в 2 раза больше, чем у матерей контрольной группы. Из большого числа микробных тератогенов у матерей обследуемых детей встречались: ЦМВ и вирусы герпеса.

При изучении анамнестических данных матерей, нами выявлены заболевания и их сочетания, переносимые матерями в первом триместре беременности, которые могли играть роль триггерных факторов, предрасполагающих к формированию ВПС у плода. В наших исследованиях соматический статус матерей представлен сочетанием двух и более

заболеваний, перенесенных в первые 12 недель беременности – ОРВИ+анемия (33,3%), анемия+пиелонефрит (11,7%), анемия+гинекологические заболевания (10%), анемия+гинекологические заболевания+ОРВИ (30%), анемия+гинекологические заболевания+пиелонефрит (15%). Кроме того, у 1/3 женщин имели место психотравмирующие ситуации.

Отягощенный акушерский анамнез (токсикоз и угроза прерывания беременности) также в 3 раза чаще осложнял течение первого триместра беременности у матерей основной группы.

Наибольший удельный вес, как в основной (95%), так и в контрольной группах (100%) составили дети, рожденные естественным путем и лишь у 3 матерей рождение детей было связано с использованием оперативного вмешательства.

Осложнённое течение родоразрешения значительно чаще встречалось у матерей основной группы и представлены: слабостью родовой деятельности (23,3%), дородовым излитием околоплодных вод (31,8%) и стремительными родами (20%). В 5 раз чаще среди детей основной группы встречалось обвитие пуповины вокруг шеи. Масса тела при рождении ниже 3000 грамм встречалась лишь в группе детей с врожденными пороками сердца (65%).

При изучении перенесённых заболеваний у детей от периода новорождённости до момента проведения наших исследований. Нами установлено, что наиболее частой из перенесенных заболеваний как в основной, так и в контрольной группах явилась пневмония. Среди детей с ВПС кратность госпитализации по поводу пневмонии составила два и более раз в год. Анемия с одинаковой частотой встречалась как в основной, так и в контрольной группах детей.

В зависимости от степени гемодинамических расстройств в 4 раза чаще состояние детей основной группы при поступлении в стационар оценивалось как тяжелое. По выраженности клинических симптомов в 75% случаев диагностирована II-Б степень сердечной недостаточности.

При сборе анамнеза у детей с пороками «бледного типа» наиболее часто встречающейся жалобой больных с ДМЖП и ДМПП явилась одышка – 75% и 33,3% соответственно. Данная жалоба встречалась у одного ребёнка с ОАП и составила 16,7%. Одышка у 1/3 детей возникала после физической нагрузки, вследствие чего дети ограничивали себя в активных движениях. Данный клинический симптом встречался у всех детей с Тетрадой Фалло.

Как проявление дефицита коронарного кровотока у 1/3 детей с Тетрадой Фалло имели место периодические колющие боли в области сердца. Наличие в анамнезе частых одышечно-цианотических приступов отмечалось у всех детей с Тетрадой Фалло, причём у 1/3 приступы характеризовались продолжительностью и тяжестью, и требовали оказания неотложной помощи.

Второй жалобой по частоте встречаемости у детей с ВПС были частые респираторные заболевания в 100% случаев у детей с ДМЖП и Тетрадой Фалло, в 80% у детей с ДМПП и 1/3 детей с ОАП. Данные жалобы больных объяснимы и связаны с гемодинамическими нарушениями при исследуемых пороках (пороки с гиперволемией малого круга кровообращения).

Утомляемость и потливость - были жалобами, встречаемыми у детей независимо от вида порока. Приступы беспокойства присутствовали преимущественно у детей раннего возраста в 76% с ДМЖП и в 60% случаев у детей с ДМПП. Жалобы на стонущее дыхание, в основном во время сна, имели место у трех детей (20%) с ДМПП и шести детей (21,4%) с ДМЖП.

При электрокардиографическом обследовании детей с ВПС были выявлены различные изменения в структуре сердца и разнообразные нарушения ритма: тахикардия (71,7%), брадикардия (6,7%), отклонение ЭОС вправо (51,7%), отклонение ЭОС влево (23,3%), перегрузка правого предсердия и гипертрофия правого желудочка с НБПНПГ (23,3%), гипертрофия правого желудочка (3,4%), гипертрофия левого желудочка

(16,7%), гипертрофия левого желудочка с субэндокардиальной ишемией (6,7%), гипертрофия обоих желудочков (6,7%), перегрузка правого предсердия и высокая электрическая активность правого желудочка (6,7%), гипертрофия правого предсердия и правого желудочка (3,4%) и с одинаковой частотой диагностирована гипертрофия правого желудочка с АВ-блокадой I степени и гипертрофия правого желудочка с WPW синдромом (1,7%).

Эхокардиография проводилась всем детям с ВПС. По данным ЭхоКГ при ДМЖП наибольший удельный вес составили дети с величиной дефекта более 8 мм (57,1%). В зависимости от локализации преобладающим было перимембранозное расположение дефекта (53,6%).

Среди детей с ДМПП наиболее часто диагностирован умеренный дефект, размеры которого варьировали от 2,5 до 10 мм. При ОАП по данным ЭхоКГ размеры артериального протока находились в пределах 4-7 мм. При оценке сократительной способности миокарда у всех детей с ДМЖП, ДМПП и ОАП фракция изгнания превышала 66%.

На ЭхоКГ у всех детей выявлены прямые признаки ТФ. У детей с величиной дефекта в межжелудочковой перегородке от 10 мм до 20 мм (45,5%) смещение дилатированной аорты находилось в пределах 45%-50% при сохраненной сократительной функции левого желудочка – ФИ 69% ± 3%. При величине дефекта более 20 мм (54,5%) смещение дилатированной аорты превышало 50% (52%-54%). Показатель фракции изгнания соответствовал 64% ± 6%.

Самый низкий уровень сатурации кислорода крови нами выявлен у всех детей с Тетрадой Фалло (91-84%) и у половины детей с большим дефектом в МЖП (94-88%).

Качество жизни детей с ВПС нами оценивалось по показателям, включающим физическое, социальное и психо-эмоциональное благополучие. При анализе антропометрических показателей детей - 2/3 имели отклонения преимущественно в показателях веса. Самые низкие значения веса с риском

на дефицит имели дети с ДМЖП (64,7%) и все дети с ТФ. Значительного дефицита веса не было выявлено у детей с ДМПП и ОАП.

Нервно-психическое развитие нами оценивалось у детей первых трёх лет жизни, не зависимо от вида порока. Основные проявления нервно-психической сферы расстройств в этой группе детей выражались задержкой моторных функций и речевого развития. У детей дошкольного и школьного возраста на первый план выступали симптомы эмоциональной лабильности, проявляющиеся приступами плаксивости, раздражительностью, нередко замкнутостью. Эти дети очень тяжело вступали в контакт и неохотно рассказывали о своей болезни. Кроме того, имел место сниженный уровень школьной адаптации, выражающийся сложностью взаимоотношений со сверстниками и низкой успеваемостью, вследствие частых госпитализаций.

При сравнительной оценке качества жизни детей с ВПС, не получивших и получивших хирургическую коррекцию, снизилась частота жалоб и респираторных заболеваний, повысилась физическая активность, а показатели физического развития приблизились к возрастной норме у 2/3 детей.

Таким образом, своевременно проведенная хирургическая коррекция ВПС, значительно улучшила качество жизни детей. Однако стойкие нарушения ритма в послеоперационный период, независимо от вида порока, требуют регулярного ЭКГ контроля. Детям с деформацией грудной клетки, развившейся вследствие кардиомегалии, необходима дополнительная косметическая хирургическая коррекция.

ВЫВОДЫ

1. К возможным причинам, влияющим на формирование врожденных пороков сердца, нами выявлены сочетание двух и более неблагоприятных факторов в первом триместре беременности: осложненный акушерский анамнез (токсикоз, угроза прерывания беременности) и экстрагенитальная патология матери в период гестации (анемия, ОРВИ, пиелонефрит).

2. Клинические проявления всех ВПС обусловлены гемодинамическими нарушениями вследствие легочной гипертензии, сердечной недостаточности и нарушения ритма сердца. Тяжесть течения зависела от величины и количества дефектов.

3. Снижение качества жизни детей с ВПС связано не только с разной степенью гемодинамических расстройств, но и низкими показателями физического и нервно-психического развития, выраженной эмоциональной лабильностью и нарушениями школьной адаптации, проявляющейся трудностями усвоения школьной программы и общения со сверстниками.

Базовыми условиями полноценности здоровья детей с ВПС является своевременность и радикальность хирургической коррекции.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. С целью обеспечения эффективного наблюдения за характером изменений в состоянии здоровья детей с ВПС, анализа физического и нервно-психического развития необходима чёткая преемственность между кардиологом и врачом поликлинического звена.
2. Рекомендовано включить в стандарты диспансерного наблюдения обязательное ЭКГ, ЭхоКГ обследования всех детей первых двух месяцев жизни для раннего выявления ВПС.
3. Детям, с подтвержденным диагнозом ВПС, необходимо ежеквартальное проведение ЭКГ и ЭхоКГ обследования для диагностики возможных осложнений, таких как легочная гипертензия, сердечная недостаточность и нарушения ритма сердца.
4. При проведении оценки здоровья детей с ВПС в ходе амбулаторного контроля рекомендовать обязательную ежемесечную антропометрию для своевременной коррекции диетотерапией.
5. Для улучшения качества жизни детей с ВПС необходимы не только медицинские мероприятия, но и внедрение индивидуального подбора учебных программ и обязательного сотрудничества со школьным психологом.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Абдурахманова, С.Т. Структура врождённых пороков сердца / С.Т. Абдурахманова, Е.И. Зинкевич. - Архангельск, 2016. - С. 8.
2. Абрамова О.А. Эпидемиология врождённых пороков развития // Сборник материалов XI Конгресса педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии». - Москва 2015.- с.7.
3. Актуальные вопросы диагностики пороков сердца: матер, объединенной сессии / ответст. ред. проф. Е.Н. Мешалкин. - Новосибирск, 2018. - 224 с.
4. Актуальные вопросы реабилитации больных с врождёнными пороками сердца / Ф.Г. Углов, В.В. Гриценко, И.И. Лихницкая [и др.] // Вестник хирургии. - 2018. - № 3-4. - С. 3-9.
5. Анализ структуры ВПС у новорождённых по данным перинатального центра НЦМ / Т.И. Нелунова, В.М. Аргунова, Н.И. Винокурова [и др.] // Критические пороки сердца периода новорождённости: матер. Всерос. конф. с международным участием. — М., 2015. - С. 70.
6. Балыкова, Л.А. Факторы риска возникновения врождённых пороков сердца / Л.А. Балыкова, Т.И. Корнилова, Е.И. Науменко // Критические пороки сердца периода новорождённости: матер. Всерос. конф. с международным участием. - М., 2016. - С. 29.
7. Баранов, А. А. Хроническая сердечная недостаточность у детей/ А. А. Баранов, Л. С. Намазова-Баранова, Е. Н. Басаргина. - Москва, 2016. - 44 с.
8. Безрукова Д. А. Диагностическое значение врождённых морфогенетических вариантов при ВПС у детей / Д. А. Безрукова // Первые Тульские педиатрические чтения: Сб. материалов Всероссийской научно-практической конференции с международным участием. Под ред. проф. В. Г. Сапожникова. - Тула, - 2016. - С. 13-14.
9. Безрукова, Д. А. Количественное значение факторов риска возникновения ВПС / Д. А. Безрукова, А. А. Джумагазиев, Н. Н. Силищева // Детское

здравоохранение России. Стратегия развития: Материалы IX съезда педиатров России. - М., - 2017. - С. 183-184.

10. Безрукова, Д. А. Клинико-прогностическое значение факторов риска развития врождённых пороков сердца у детей.: Автореф. дис. канд. мед.наук / Д. А. Безрукова, - Астрахань, - 2018. - 22 с.

11. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. М.: МЕДпресс-информ, 2014: 600с.

12. Белозеров Ю.М., Болбиков В.В. Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста.- М.: МЕДпресс, 2014.-176 с.

13. Белозеров, Ю.М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе /Ю.М. Белозеров, Л. В. Брегель, В. М. Субботин //Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2014. - № 6. - С. 7-11.

14. Беспалова, Е. Внутривутробная диагностика врождённых пороков сердца / Е. Беспалова, А. Иваницкий, В. Ордынский // Врач. - 2017. - № 6.-С. 17-19.

15. Богачева Е.В., Антонов О.В. и др. Врожденные пороки сердца: распространенность в популяции, факторы риска. //Мать и Дитя №1 (48). 2015. С.19-24.

16. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Беспалова Е.Д. Система перинатальной помощи новорождённым с критическими врождёнными пороками сердца: тенденции развития в мировой практике и состояние вопроса в России. //Бюллетень НЦССХ.- 2017.-№5-с.34-43

17. Бокерия Л.А., Милевская Е.Б., Крупянко С.М. и др. Качество жизни детей и подростков после хирургического лечения врожденных пороков сердца. //Педиатрия, 2015, том 94. №2- с.31-37.

18. Виноградова И.В. Особенности состояния ССС у новорождённых с низкой массой при рождении // Мед. альманах.- 2016.-№4.- с.103-106.

19. Волосников, Д. К. Факторы риска у детей с врождёнными пороками сердца / Д. К. Волосников, Е. И. Петягин, Н. В. Софина // Проблемы детской кардиологии: Материалы региональной научно-практической конференции. Вестник СГМУ. - Томск, - 2016. - С. 24-26.

20. Воробьев, А. С. Клиническая и эхокардиографическая диагностика ВПС у детей / А. С. Воробьев, О. А. Мутафьян. - С-Пб., - 2015., т. - 28 с.
21. Воробьев А.С., Бутаев Т.Д. Клиническая эхокардиография у детей и подростков. Руководство для врачей.- СПб.: Специальная литература. 2016.- 423с.
22. Врожденные и приобретенные пороки сердца // Материалы III Всерос. семинара памяти проф. А.Н. Белоконь. Лекции и доклады / под ред. В.И. Макаровой. - Архангельск, 2013. - 241 с.
23. Врожденные пороки сердца у детей первого года жизни / Е.И. Науменко, Т.С. Тумаева, О.В. Машкова, Н.Р. Белкина // Критические пороки сердца периода новорожденности: матер. Всерос. конф. с международным участием. - М., 2015. - С. 68.
24. Дементьева, Д. М. Факторы риска смерти ребёнка с врожденными пороками развития в г. Ставрополе / Д. М. Дементьева, С. М. Безроднова // Вопросы современной педиатрии: Тезисы VIII Конгресса педиатров России. - М., 2016. - Т.2. - прил. 1. С. 101.
25. Дышлова, В.Д. О роли наследственных факторов в возникновении врожденных пороков сердца / В.Д. Дышлова, Н.Г. Горovenko // Клиническая хирургия. - 2017. - № 10. - С. 82-84.
26. Емельянчик Е.Ю. Тактика педиатра при критических врожденных пороках сердца у новорожденных детей // Лечащий врач. - 2010. - №6 - с.34-37.
27. Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р. и др. Оценка частоты осложнений при естественном течении врожденных септальных пороков у детей. International scientific practical journal «Global science and innovations 2022: Central Asia», Астана, Казахстан, Сентябрь, 2022, с.64-68.
28. Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р. и др. Клинико-инструментальная оценка течения ВПС у детей раннего возраста в зависимости от степени тяжести артериальной гипоксии. Журнал Экономика и социум. - №2 (93)-2022, с.47-50.

- 29.Ефименко О.В., Хайдарова Л.Р. и др. Клинико-гемодинамическая оценка течения врожденного дефекта межжелудочковой перегородки у детей. //Проблемы биологии и медицины. Самарканд- №5 (139)-2022-с.60-64.
- 30.Ефименко О.В. Врожденные пороки сердца у детей. Учебное пособие. 2021, с.148
- 31.Зиньковский, М. Ф. Ранняя диагностика врождённых пороков сердца / М. Ф.Зиньковский // Журн. Практичного лекаря.- 2018.-№ 2.- С. 13-23.
32. Зиньковский М.Ф. Врождённые пороки сердца / Под ред. А.Ф. Возианова. – К.: Книга-плюс, 2018. – 1200 с.
- 33.Зубов, Л.А. Врождённые пороки сердца как причина инвалидности у детей / Л.А. Зубов // Детская кардиология 2016: тезисы Всерос. Конгресса.- М., 2016.-С. 151-152.
- 34.Каладзе Н.Н., Ющенко А.Ю. Особенности качества жизни детей с дефектом межжелудочковой перегородки. //Таврический медико-биологический вестник.- 2020, том 23, №1, с.111-116.
- 35.Квашевич В.А., Лоскутова С.А. и др. Врожденные пороки сердца: структура, особенности течения гемодинамически значимых пороков. //Медицинские и фармацевтические науки. - №4, 2016, с.114-119
- 36.Кисилёва Н.Г. Роль отношения матери к болезни ребёнка с врождёнными пороком сердца первого года жизни на его нервно-психическое развитие. –Теория и практика образования. 2016 с. 34- 37.
37. Киселева М.Г. Особенности психического развития детей раннего возраста с врождённым пороком сердца / М.Г. Киселева // Азимут научных исследований: педагогика и психология. - 2016. - Т.5. - №4(17). - С. 358-361.
38. Киселева М.Г. Совладающее поведение в период хирургического лечения у матерей детей второго года жизни с врождённым пороком сердца / М.Г. Киселева / Высшее образование сегодня. – 2016. - №10. - С. 52-54.
- 39.Киселева М.Г. Эмоциональный статус детей с врождёнными пороками сердца в период хирургического лечения / М.Г. Киселева / Научное мнение. – 2016. - №4-5. - С. 89-91. ИФРИНЦ - 0,111

- 40.Киселева М.Г. Негативные факторы в психологическом развитии детей младенческого и раннего возраста / М.Г. Киселева / Высшее образование сегодня. - 2017. - 10. - С. 63-65.
- 41.Киселева М.Г. Врождённый порок сердца ребёнка в семейной системе [электронный ресурс] / М.Г. Киселева // Письма в Эмиссия. Оффлайн (The Emissia. Offline Letters): электронный научный журнал. - 2017. - Вып. 5. - ART 2522. <http://www.emissia.org/offline/2017/2522.htm>
- 42.Киселева М.Г. Особенности психического развития детей раннего возраста с врождённым пороком сердца [электронный ресурс] / М.Г. Киселева // Письма в Эмиссия. Оффлайн (The Emissia. Offline Letters): электронный научный журнал. - 2017. - Вып. 6. - ART 2527. <http://www.emissia.org/offline/2017/2527.htm>
- 43.Клайнман Ч.С. Гемодинамика и кардиология. Проблемы и противоречия в неонатологии / Клайнман Ч.С., Сери И.; под ред. Р. Полина; пер. с англ.; под ред. В.А. Кокорина. – М.: Логосфера, 2015. – 512 с.
- 44.Клинические рекомендации по ведению детей с врождёнными пороками сердца/Под ред. Л.А. Бокерия.М.:НЦ ССХ им.А.Н. Бакулева, 2015.- 342с.
- 45.Клинические рекомендации. Хроническая сердечная недостаточность /В.Ю. Мареев, И. В. Фомин, Ф. Т. Агеев [и др.] //Журнал Сердечная Недостаточность. - 2017. - Т. 18, № 1. - С. 3-40.
- 46.Клинико-anamnestические особенности у детей раннего возраста с врождёнными пороками сердца / А.М. Чередниченко, Е.С. Козлова, С.В. Татарева [и др.] // Детская кардиология 2019: тезисы Всерос.конгресса. - М., 2019. - С. 87.
- 47.Котельникова, С.В. Частота и характер врождённых пороков сердца у детей. / С.В. Котельникова, А.А. Яйленко // Детская кардиология 2014: тезисы Всерос. конгресса. - М., 2014. - С. 62-63.
- 48.Котлукова, Н. П. Современные представления о механизмах развития кардиоваскулярной патологии у детей раннего возраста / Н. П. Котлукова, Л.

- В. Симонова, Д. И. Жданов и др. // Российский вестник перинатологии и педиатрии.- 2018. - №3. - С. 28-33.
- 49.Макарова, В. И. Врождённые пороки сердца у детей: диагностика, наблюдение / В. И. Макарова // Врожденные и приобретенные пороки сердца: Материалы III Всероссийского семинара памяти проф. Н. А. Белоконь - Архангельск. -2018. - С. 10-22.
- 50.Маленкова, Р.В. Вероятные факторы риска врождённых пороков сердца / Р.В. Маленкова, Т.Е. Потапова, Т.И. Ермошина // Детская кардиология 2017: тезисы Всерос. конгресса. - М., 2017. - С. 14-15.
51. Миролубов Л.М. Врождённые пороки сердца у новорождённых и детей первого года жизни / Л.М. Миролубов. – Казань: Медицина, 2018. – 150 с.
52. Миролубов, Л. М. Врождённые пороки сердца: великие достижения XX века / Л. М. Миролубов, Ю. Б. Калиничева. - М.: Практическая медицина 2. - 2018. - С. 20-21.
- 53.Морова Н.А. Прогнозирование степени риска рождения детей с врождёнными пороками сердца: Автореф. дис . канд. мед. наук Томск, 2016. - 17 с.
- 54.Морова, Н.А. Микроаномалии у детей с врождёнными пороками сердца / Н.А. Морова // Педиатрия. - 2017. - № 3. - С. 103.
- 55.Мурашко, В. В. Электрокардиография: учебное пособие /В. В. Мурашко, А. В. Струтынский. - 12-е изд. – Москва: МЕДпресс-информа, 2014. - 320 с.
- 56.Мурашко, С. В. Стандартная электрокардиография в диагностике пороков сердца у детей / С В . Мурашко // Врождённые и приобретенные пороки сердца: Материалы III Всероссийского семинара памяти проф. Н.А. Белоконь - Архангельск.- 2015. - С. 22-30.
- 57.Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков. – СПб., 2015. –С. 129–319.
- 58.Мутафьян О.А. Врождённые пороки сердца у детей. М.; СПб.: Бином, 2012: 330 с.

59. Нарциссова Г.П. Роль факторов риска пренатального периода в возникновении врождённых пороков сердца. Педиатрия /2016/с.41-46
60. Орлов В. Н. Руководство по электрокардиографии / В. Н. Орлов. - М.: Медицинское Информационное Агенство. -2017. - 528 с.
61. Особенности ВПС в раннем детском возрасте: Метод. рекомендации по преподаванию на педиатрическом факультете// Е. Н. Епинетова, Н. И. Воеводина. - Астрахань.- 2013. - 41 с.
62. Оценка адаптационных резервов при оперативном лечении больных с врождёнными пороками сердца. Концепция развития медицины Дона / И. В. Дудаев, А. А. Дюжиков, А. И. Поляк и др. // Материалы тематических дней специалиста Ростовской области. - Ростов-на-Дону. - 2018. - С. 180-181.
63. Особенности состояния здоровья детей с ВПС / И.В. Кондратьева, Р.И. Пономарева, М.М. Закиров [и др.] // Врождённые и приобретенные пороки сердца: матер. III Всерос. семинара памяти проф. Н.А.Белоконь. - Архангельск, 2018. - С. 82-84.
64. Парийская, Т.В. Структура врождённых пороков сердца у детей / Т.В. Парийская, В.М. Явно, З.П. Ярцев // Вопросы охраны материнства и детства. - 2013. - № 6. - С. 46-48.
65. Первичная диагностика ВПС и тактика ведения новорождённых и детей первого года жизни с патологией сердечно-сосудистой системы / Пособие для врачей. // Туманян М. Р., Беспалова Е. Д. / Под редакцией Л. А. Бокерия. - М. - 2019. - 27 с.
66. Роль кардиолога и педиатра в первичной диагностике ВПС и определение оптимальных сроков их коррекции / Л. А. Бокерия, И. В. Василевская, Т. М. Подашевская и др.// Медицина детям: Тез. докладов Всероссийского Конгресса.- Н.Новгород. - 2019. - С. 8.
67. Руководство ВОЗ «Рост и развитие детей первых 5 лет жизни», Ташкент - 2013г.

- 68.Сапёрова Е.В. Вахлова И.В. Особенности физического и нервно-психического развития детей первого года жизни с ВПС . Вопросы современной педиатрии /2018/ том 15 с. 540-554.
- 69.Сапёрова Е.В. Вахлова И.В. Врождённые пороки сердца у детей: Распространённость, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии /2017/ том 16 с. 126-133.
- 70.Сапёрова Е.В. Вахлова И.В. Комплексная оценка состояния здоровья детей первого года жизни с врожденными пороками сердца. //Школа педиатра-2017, №19, с.198-204.
- 71.Сафиуллина А.Р.; Яковлева Л.В. Анализ факторов риска развития врождённых септальных пороков сердца.// современные проблемы науки и образования .-2019 №4.
- 72.Современные тенденции заболеваемости, смертности и детской инвалидности от болезней сердечно-сосудистой системы в РФ / М.А. Школьникова, Г.Г. Осокина, И.В. Абдулатипова, Л.А. Калинин // Нижегородский медицинский журнал. - 2017. - № 2. - С. 76-80.
- 73.Структура и предикторы врождённых пороков сердца у детей / А. М. Шишмакова, С. В. Татарева, А. М. Чередниченко, С. Ю. Захарова // Врождённые и приобретенные пороки сердца: Тез. Докл. III Всероссийского семинара памяти проф. Н. А. Белоконов - Архангельск. - 2018. - С.74.
- 74.Туманян М.Р. Диагностика и тактика ведения детей с ВПС (пособие для врачей). М.,2014 - с.25.
- 75.Туманян М.Р. Качество жизни после радикальной коррекции Тетрады Фалло. дисс. докт. мед. наук. -М,2015.
- 76.Туманян М.Р. Критические ВПС периода новорождённое™// Дет.болезни сердца и сосудов — 2014 № 2.
- 77.Турица, А.А. Схема профилактики врождённых пороков сердца у детей / А.А. Турица // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. - 2014. - Т. 3, № 4. - С. 487.

78. Усачёва А.И., Кочура Л.Г., Каплиева О.В. Нервно- психическое развитие детей ВПС. Вопросы педиатрии.- М.: 2016.- с.53-61.
79. Физическое развитие и состояние здоровья детей на современном этапе / В.Н. Кардашенко, Н.П. Суханова, С.Г. Дронова [и др.] // Гигиенические аспекты охраны окружающей среды здоровья человека. -М.,2017.-С. 15-17.
80. Частота встречаемости и структура ВПС среди детей Санкт- Петербурга / О.А. Мутафьян, А.С. Воробьев, Т.Н. Макушкина [и др.] // Детская кардиология 2014: матер. Всерос. Конгресса. - М., 2014. - С. 110.
81. Чепурных Е.Е., Григорьев Е.Г. Врождённые пороки сердца. Сибирский медицинский журнал.-2014.- №3 с.121-127.
82. Чернова, А.Ю. Пренатальные факторы риска у детей с ВПС / А.Ю. Чернова, Н.А. Поздняков, В.В. Фокина // Детская кардиология 2014: тез. Всероссийского Конгресса. - М., 2014. - С. 73-74.
83. Шарыкин, А.С. Неотложная помощь новорождённым с врождёнными пороками сердца. - М., 2016. - 18 с.
84. Школьников М.А. Детская кардиология в России на рубеже столетий // Вестник аритмологии. 2019. - № 18. - С. 15-19.
85. Школьников М.А. Сердечно-сосудистые заболевания детского возраста на рубеже XXI века // Consilium Medicum. 2020 - Т. 1, № 6. - С. 5 - 9.
86. Школьников, М.А. Детская кардиология в России на рубеже столетий / М.А. Школьников // Детская кардиология 2020: матер, конгресса. -М., 2020. - С. 15-19.
87. Школьников М.А. Основные тенденции заболеваемости и смертности от сердечно-сосудистых заболеваний детей и подростков в Российской Федерации. Российский вестник перинатологии и АО «ДЕМЭКС». 2018; 53 (4): 4–14.
88. Школьников М.А., Бакерия Е.Л. Дегтярёва Е.А., Шарыкин А.С. неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врождённых пороков сердца: Методические рекомендации.- М., 2016.- №12.

- 89.Хайретдинова Т.Б., Хабибуллина А.Р. Нервно-психическое и физическое развитие детей раннего возраста после хирургической коррекции врождённых септальных пороков сердца. Педиатрия //2015// том 94/№2 с. 23-26
- 90.Яковлева, Л.В. Отношение к болезни детей с врождёнными пороками сердца / Л.В. Яковлева, Р.Р. Раянова, Л.М. Садыкова // Экология человека. - 2018. - №2. - С. 36-37.
- 91.Aortic morphometry and microcephaly in hypoplastic left heart syndrome / A. J. Shillingford, R. F. Ittenbach, B. S. Marino et al.// *Cardiol. Young.* - 2017. - Vol. 17. - P. 189-195.
- 92.Arrhythmias in adult congenital heart disease / P. Khairy, A. Dore, M. Talajic et al *Expert Rev Cardiovasc Ther.* - 2016. - Vol. 4. - P. 83-95.
- 93.Asim, A. Frequency of congenital heart defects in Indian children with Down syndrome/ A. Asim, S. Agarwal, I. Panigrahi// *Austin J. Genet Genomic Res.* - 2016. - Vol. 3, №1. - P. 1-3.
- 94.Association between electroencephalographic findings and neurologic status in infants with congenital heart defects C. Limperopoulos, A. Majnemer, B. Rosenblatt et al.// *Journal of Child Neurology.* - 2020. - Vol. 16, № 7. - P. 471-476.
- 95.Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2020; 39(12):1890–1900.
- 96.Rao PS. Diagnosis and management of cyanotic congenital heart disease: part I. *Indian J Pediatr.* 2019;76(1):57–70.
- 97.Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation.* 2017;115(23):2995–3014.

- 98.Krasuski RA, Bashore TM. Congenital heart disease epidemiology in the United States: blindly feeling for the charging elephant. *Circulation*. 2016;134(2):110–113..
- 99.Mozaffarian D, Benjamin EJ, Go AS, et al. Heart Disease and Stroke Statistics-2016 Update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2016;133(4):e38–360.
- 100.Eurocat-network.eu [Internet]. Cases and prevalence (per 10,000 births) for all full member registries from 2014 to 2017 [cited 2017 Apr 19].
- 101.Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J*. 2014;147(3):425–439.
- 102.Becker S, Al Halees Z. First-cousin matings and congenital heart disease in Saudi Arabia. *Community Genet*. 2019;2(2–3): 69–73.
103. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol*. 2018;58(21):2241–2247.
- 104.Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2017;115(2):163–172.
- 105.Yang XY, Li XF, Lu XD, Liu YL. Incidence of congenital heart disease in Beijing, China. *Chin Med J (Engl)*. 2019;122(10): 1128–1132.
- 106.Alenezi AM, Albawardi NM, Ali A, et al. The epidemiology of congenital heart diseases in Saudi Arabia: a systematic review. *J Pub Health Epidemiol*. 2015;7(7):232–240.
107. Bionocar.org [Internet]. British and Irish Network of Congenital Anomaly Researchers [cited 2017 Apr 19]. Available from: <http://www.bionocar.org/>.
108. Phac-aspc.gc.ca [Internet]. Canadian Congenital Anomalies Surveillance Network [cited 2017 Apr 19].
109. Unsw.edu.au [Internet]. Australian Congenital Anomalies Monitoring System [cited 2017 Apr 19]. Available from: <https://npesu.unsw.edu.au>.

110. Icbdsr.org [Internet]. The International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research [cited 2017 Apr 19]. Available from:<https://www.icbdsr.org>.
111. Miller A, Riehle-Colarusso T, Alverson CJ, et al. Congenital heart defects and major structural noncardiac anomalies, Atlanta, Georgia, 1968 to 2005. *J Pediatr*. 2016;159(1):70–78.
112. Hrusca A, Cainap S, Rachisan AL, et al. Congenital heart defects and associated comorbidities — 5 years of experience. *HVM Bioflux*. 2017;5(2):62–65.
113. Meberg A, Hals J, Thaulow E. Congenital heart defects — chromosomal anomalies, syndromes and extracardiac malformations. *Acta Paediatr*. 2017;96(8):1142–1145.
114. Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD, et al. The contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study. *Pediatr Cardiol*. 2019;32(8):1147–1157.
115. Asim A, Agarwal S, Panigrahi I. Frequency of congenital heart defects in indian children with down syndrome. *Austin J Genet Genomic Res*. 2016;3(1):1–3.
116. Czeizel AE, Dudas I, Vereczkey A, Banhidy F. Folate deficiency and folic acid supplementation: the prevention of neural-tube defects and congenital heart defects. *Nutrients*. 2018;5(11):4760- 4775.
117. Feng Y, Wang S, Chen R, et al. Maternal folic acid supplementation and the risk of congenital heart defects in offspring: a meta-analysis of epidemiological observational studies. *Sci Rep*. 2015;5:8506.
118. Goh YI, Bollano E, Einarson TR, Koren G. Prenatal multivitamin supplementation and rates of congenital anomalies: a metaanalysis. *J Obstet Gynaecol Can*. 2006;28(8):680–689.
119. Oyen N, Diaz LJ, Leirgul E, et al. Prepregnancy diabetes and offspring risk of congenital heart disease: a nationwide cohort study. *Circulation*. 2016;133(23):2243–2253.

120. Botto LD, Lynberg MC, Erickson JD. Congenital heart defects, maternal febrile illness, and multivitamin use: a populationbased study. *Epidemiology*. 2020;12(5):485–490.
121. Botto L, Panichello JD, Browne ML, et al. Congenital heart defects after maternal fever. *Am J Obstetrics Gynecology*. 2016; 210(4):359. e1–359.e11.
122. Brite J, Laughon SK, Troendle J, Mills J. Maternal overweight and obesity and risk of congenital heart defects in offspring. *Int J Obes (Lond)*. 2017;38(6):878–882.
123. Fda.gov [Internet]. The pregnancy and lactation labeling rule. [cited 2017 Apr 22]. Available from:
124. Law R, Bozzo P, Koren G, Einarson A. FDA pregnancy risk categories and the CPS: do they help or are they a hindrance? *Can Fam Physician*. 2018;56(3):239–241.
125. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG, et al. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors. *N Engl J Med*. 2016;354(23):2443–2451.
126. Molgaard-Nielsen D, Pasternak B, Hviid A. Use of oral fluconazole during pregnancy and the risk of birth defects. *N Engl J Med*. 2018;369(9):830–839.
127. Hernandez-Diaz S, Werler MM, Walker AM, Mitchell AA. Folic acid antagonists during pregnancy and the risk of birth defects. *N Engl J Med*. 2020;343(22):1608–1614.
128. Czeizel AE, Rockenbauer M, Sorensen HT, Olsen J. The teratogenic risk of trimethoprim-sulfonamides: a population based case-control study. *Reprod Toxicol*. 2021;15(6):637–646.
129. Van Gelder MHJ, Roeleveld N, Nordeng H. Exposure to nonsteroidal anti-inflammatory drugs during pregnancy and the risk of selected birth defects: a prospective cohort study. *PLoS One*. 2021;6(7):e22174.
130. Kuehl KS, Loffredo C. Risk factors for heart disease associated with abnormal sidedness. *Teratology*. 2021;66(5):242–248.

131. Williams LJ, Correa A, Rasmussen S. Maternal lifestyle factors and risk for ventricular septal defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2014;70:59–64.
132. Alverson CJ, Strickland MJ, Gilboa SM, Correa A. Maternal smoking and congenital heart defects in the Baltimore-Washington Infant Study. *J Pediatr*. 2019;127(3):e647–e653.
133. Miller A, Riehle-Colarusso T, Siffel C, et al. Maternal age and prevalence of isolated congenital heart defects in an urban area of the United States. *Am J Med Genet A*. 2018;155A(9):2137–2145.
134. Carmichael SL, Shaw GM. Maternal life event stress and congenital anomalies. *Epidemiology*. 2017;11(1):30–35.
135. Su XJ, Yuan W, Huang GY, et al. Paternal age and offspring congenital heart defects: a national cohort study. *PLoS One*. 2016;10(3).
136. Oyen N, Poulsen G, Boyd HA, et al. Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation*. 2019;120(4):295–301.
137. Herskind AM, Almind Pedersen D, Christensen K. Increased prevalence of congenital heart defects in monozygotic and dizygotic twins. *Circulation*. 2018;128(11):1182–1188.
138. cdc.gov [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Health Statistics. Mortality multiple cause microdata files, 2017: public-use data file and documentation: NHLBI tabulations [cited 2017 Apr 19].
139. Oster ME, Lee KA, Honein MA, et al. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics*. 2015;131(5):e1502–1508.
140. Lindberg HL. Pediatric cardiac surgery and safety, in the past and in the future. *Prog Pediatr Cardiol*. 2014;33(1):11–13.
141. Sts.org [Internet]. The Society of Thoracic Surgeons (STS) national database: Congenital Heart Surgery Database participants [cited 2017 Mar 29].
142. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS. Changing mortality in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2016;56(14): 1149–1157.

143. Gilboa SM, Salemi JL, Nembhard WN, et al. Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 2010 to 2016. *Circulation*. 2016;122(22):
144. Rafati, S. Cardiac Troponin T Levels of Umbilical Cord in Neonates with Abnormal Fetal Heart Rate / Rafati S., Rabi M,D., Borna H. // *Iran J Pediatr*. - 2015 February; 23(1): 85-8
145. Raj M., Sudhakar A., Roy R., Soman S., Antony L., Champaneri B., Kumar R.K. Health-related quality of life in infants and toddlers with congenital heart disease: A cross-sectional survey from South India. *Archives of Disease in Childhood*. 2018;103:170-5.
146. Sertçelik T., Alkan F., Sapmaz Ş.Y., Coşkun Ş., Eser E. Life quality of children with congenital heart diseases. *Turkish Archives of Pediatrics*. 2018;53:78-86.
147. Marino B. S, Cassedy A, Drotar D. The Impact of Neurodevelopmental and Psychosocial Outcomes on Health-Related Quality of Life in Survivors of Congenital Heart Disease. *J Pediatr*. 2016;174:11–22 e2.
148. Lee, J.S., Cinanni, N., Di Cristofaro N. Parents of Very Young Children with Congenital Heart Defects Report Good Quality of Life for Their Children and Families Regardless of Defect Severity. *PediatrCardiol*. 2020; 41:46–53.
149. Gregory M. R. B., Prouhet P. M., Russell C. L., Pfannenstiel B. R. Quality of life for parents of children with congenital heart defect: A systematic review. *Journal of Cardiovascular Nursing*. 2018;33(4):363-371.
150. Moreno-Medina, K., Barrera-Castañeda, M., Vargas-Acevedo, C. et al. Quality of life in children with infrequent congenital heart defects: cohort study with one-year of follow-up. *Health Qual Life Outcomes*. 2020;18:5.