

© ИГНАТЬЕВА А.В., СИБИРА О.Ф., ГАЙМОЛЕНКО И.Н.

УДК 616.12-007-053.1-053.2(571.54/55)

DOI: 10.20333/2500136-2020-6-83-89

Структура неоперированных врожденных пороков сердца у детей Забайкальского края

А.В. Игнатьева, О.Ф. Сибиря, И.Н. Гаймоленко

Читинская государственная медицинская академия, Чита 672000, Российская Федерация

Цель исследования. Изучить заболеваемость по обращаемости и некоторые характеристики врожденных пороков сердца у детей Забайкальского края.

Материал и методы. Проведён ретроспективный клинико-анамнестический анализ детей с врождёнными пороками сердца без оперативного лечения за 3 года, находившихся на стационарном лечении. Критерии включения - установленный диагноз ВПС, критерий исключения – оперативное лечение порока развития сердца. Статистическая обработка данных проведена с использованием пакета компьютерных программ Microsoft Excel 2007, Statistica v.10.0. Для сравнения двух независимых групп по качественным признакам использовался критерий χ^2 (Пирсона). Статистически значимыми (достоверными) считали результаты при достигнутом уровне значимости $p < 0,05$.

Результаты. Ежегодно в Забайкальском крае госпитализируется приблизительно 200 детей с ВПС без оперативного лечения, средний возраст, которых составил 3 года. 53% детей обратились за стационарной помощью впервые, из них 44% составили дети первого года жизни. Распределение по гендерному признаку свидетельствует о наибольшей встречаемости данной патологии у девочек. В структуре ВПС первое место занимают дефекты межпредсердной перегородки, второе - дефекты межжелудочковой перегородки. Сочетание ДМПП и ДМЖП наблюдалось приблизительно с равной частотой. Хроническая сердечная недостаточность на фоне ВПС зарегистрирована у 77% детей, из них чаще всего диагностировалась 1 стадия ХСН (63%). В 2/3 случаев регистрировалась легочная гипертензия различной степени выраженности. Анализ места проживания детей с ВПС в Забайкальском крае свидетельствует, что чаще госпитализируются дети из районов с наибольшей плотностью населения.

Заключение. Проблема врожденных пороков сердца у детей Забайкальского края имеет актуальное значение в связи с широкой распространённостью и высоким удельным весом среди всех пороков внутренних органов у детей данного региона.

Ключевые слова: врожденные пороки, патология сердца, дети, Забайкальский край, распространённость, выявляемость.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Для цитирования: Игнатьева АВ, Сибиря ОФ, Гаймоленко ИН. Структура неоперированных врожденных пороков сердца у детей Забайкальского края. *Сибирское медицинское обозрение.* 2020;(6):83-89. DOI: 10.20333/2500136-2020-6-83-89

Structure of unoperated congenital heart diseases in children of Zabaikalsky Territory

A.V. Ignatyeva, O.F. Sibira, I.N. Gaimolenko

Chita State Medical Academy, Chita 672000, Russian Federation

The aim of the research is to study the morbidity by appealability and some characteristics of congenital heart diseases in children of Zabaikalsky Territory.

Material and methods. A retrospective clinical and anamnestic analysis of children with congenital heart diseases without surgical treatment, who were hospitalized, was carried out. The analysis included 3 year-observation. CHD diagnosed is an inclusion criterion; while surgical treatment of heart diseases is exclusion criterion. Statistical data processing was carried out using Microsoft Excel 2007, Statistica v.10.0 software package. χ^2 test (Pearson) was used to compare two independent groups by qualitative characteristics. The results were considered statistically significant (reliable) at the achieved significance level of $p < 0.05$.

Results. In Zabaikalsky Territory, approximately 200 children with congenital heart disease without surgical treatment are hospitalized annually; the average age is 3 years. Fifty-three per cent of children applied for inpatient care for the first time, 44% of them were children at their first year. Gender distribution indicates the highest incidence of the pathology in girls. In CHD structure, atrial septal defects are on the first place, while interventricular septal defects are on the second. Combination of ASD and IVSD was observed with approximately equal frequency. Chronic heart failure associated with CHD was registered in 77% of children. In most cases CHF, stage 1, was diagnosed (63%). In 2/3 of cases, pulmonary hypertension of various severity was detected. Analysis of place of residence of children with CHD in the Zabaikalsky Territory shows that children from areas with the highest population density are hospitalized more often.

Conclusion. The problem of congenital heart diseases in children of Zabaikalsky Territory is of current importance due to the widespread prevalence and high specific gravity among all internal organ defects in children of this region.

Key words: congenital defects, heart pathology, children, Zabaikalsky Territory, prevalence, detectability.

Conflict of interest. The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

Citation: Ignatyeva AV, Sibira OF, Gaimolenko IN. Structure of unoperated congenital heart diseases in children of Zabaikalsky Territory. *Siberian Medical Review.* 2020; (6):83-89. DOI: 10.20333/2500136-2020-6-83-89

Введение

Врождённые пороки сердца у детей на протяжении многих лет остаются одной из основных проблем педиатрии [1, 2]. Показатели распространённости, заболеваемости и смертности не имеют тенденции к снижению. По данным Европейского регистра врожденных пороков развития (European Registration of Congenital Abnormalities and Twins, EUROCAT), в период 2011-2017 гг. распространённость всех ВПС составила 7,9, а тяжёлых ВПС — 2,4 на 1000 новорожденных [3]. В Российской Федерации частота врожденных поражений сердца составляет в среднем 8 - 14 на 1000 новорожденных [2,

4]. Данная патология играет серьёзную роль, как в медицинской, так и в социальной сферах жизни для всех стран мира [2, 4, 5, 6]. Патология сердечно-сосудистой системы (ССС) у детей является одной из причин инвалидности детского населения. В 2012 г. в России зарегистрировано более 25 тыс. детей, признанных инвалидами в связи с ВПС, из них 41,5% в возрасте до 5 лет [7]. Несмотря на высокие достижения современной кардиохирургии, сохраняется высокая смертность от врождённой патологии сердечно-сосудистой системы. В структуре младенческой смертности врожденные пороки сердца составляют 1/3 всех врожденных пороков развития [1,

8]. Основными причинами летальности являются поздняя диагностика, несвоевременная хирургическая коррекция порока, развитие сопутствующих осложнений заболевания, присоединение инфекционной патологии.

Согласно данным Федеральных клинических рекомендаций по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца, 2015 года [4]: «Общая распространенность ВПС составляет 8 на 1000 родов (5,6 – 15,32 в зависимости от страны) и 7,2 на 1000 живорожденных. В США частота пороков колеблется от 4 до 10 на 1000 родов (около 8 случаев на 1000 живых новорожденных), в Азии 9,3 на 1000 родов и 6,9/1000 в Европе. Общая частота нехромосомных ВПС составляет 7 на 1000 родов, из которых 3,6% составляют перинатальные потери, 20% диагностируются пренатально, 5,6% беременностей прерывается в связи с выявленной аномалией плода. Сложные нехромосомные пороки сердца (то есть, исключая ДМЖП, ДМПП, стеноз легочной артерии) составляют 2 на 1000 родов. Исходом в 8,1% случаев становится перинатальная смерть, 40% диагностируются внутриутробно, 14% становятся причиной прерывания беременности (от 0% до 32% в зависимости от страны). Около 12% ВПС ассоциируются с хромосомными аномалиями (7% с синдромом Дауна, 2% с синдромом Эдвардса и 1% с синдромом Патау), составляя 0,97 случаев на 1000 родов. ВПС, ассоциированный с синдромом Дауна, встречается в 3-19% всех педиатрических ВПС в зависимости от страны (3-4% Италия, Франция, Швейцария, 15% - 19% Ирландия и Мальта). Таким образом, нехромосомные ВПС составляют 6,5 случаев на 1000 живых новорожденных».

Наиболее часто встречаемыми врожденными пороками сердца являются: септальные дефекты 15-28% - дефект межпредсердной перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП) - 6-18%, транспозиция магистральных сосудов (6-20%), тетрада Фалло (6-14%), коарктация аорты (6-15%), стеноз легочной артерии (6,8-9%), аномальный дренаж легочных вен (0,5-2%) [9, 10]. Более чем в 60% случаев имеет место сочетание нескольких дефектов сердца.

Известно, что рождение ребенка приводит к перестройке кардио-респираторной системы, обусловленной первым вдохом и переходом на внеутробное кровообращение [10, 11]. Данное транзитное состояние новорожденных детей может проявляться различными гемодинамическими нарушениями. В этих условиях ВПС может усугублять у ребёнка различные нарушения гемодинамики, которые могут возникать как сразу после рождения, так в более поздний неонатальный период, в зависимости от вида порока. Основными клиническими проявлениями при тяжелых врожденных аномалиях сердечно-сосудистой системы являются артериальная гипоксемия, легочная гипертензия и сердечная недостаточность. По данным разных исследователей ВПС являются основной причиной развития сердечной недостаточности у большинства детей раннего возраста, которая составляет 8-14 на 1000 детей [12, 13, 14].

Одним из частых осложнений врожденных аномалий сердца и сосудов, сопровождающихся перегрузкой малого круга кровообращения, формирующим артериальную гипоксемию и гипоксию, является лёгочная артериальная гипертензия (ЛАГ - ВПС) [15, 16, 17, 18]. С 2011 года в педиатрическую практику введен термин «педиатрической гипертензионной сосудистой болезни легких», которая

является полиэтиологическим заболеванием, характеризующимся патологическими морфологическими изменениями легочных сосудов, уменьшением площади легочно-сосудистого русла и прогрессирующим нарастанием общелёгочного сопротивления (ОЛС). Известно, что при ВПС у детей ЛАГ может иметь место, как при увеличенном, так и при нормальном индексе легочного сосудистого сопротивления (ИЛСС). У детей с ВПС раннего возраста повышение давления в легочной артерии может быть вызвано только спазмом легочных сосудов, без морфологических изменений [15, 17]. Тяжесть легочной гипертензии при ВПС зависит от анатомического варианта, размера дефекта и от объема сброса крови через шунт [15, 16, 17]. Гиперволемиа и гипертензия малого круга кровообращения приводит к переполнению кровотока в легких, способствует возникновению острой, а затем и хронической патологии органов дыхания [10, 19, 20].

По литературным данным известно, что при раннем своевременном выявлении и лечении порока, возможно предотвратить присоединение легочной гипертензии и избежать необратимых изменений [12, 15, 17]. После кардиохирургической коррекции нарушения гемодинамики исчезают в 78% случаев [12].

Цель: изучить заболеваемость по обращаемости и некоторые характеристики врожденных пороков сердца у детей Забайкальского края.

Материал и методы

Проведён ретроспективный клинико-анамнестический анализ 631 истории болезни детей в возрасте от 1 месяца до 15 лет с врожденными пороками сердца без оперативного лечения за период 2014-2016 гг., находившихся на лечении в кардиологическом отделении ГУЗ Краевая детская клиническая больница (КДКБ) г.Читы (главный врач – В.В. Комаров, заведующая отделением Ю.Г. Агеева). В Забайкальском крае это отделение является единственным для оказания специализированной медицинской помощи детям в стационарных условиях. Исследование проводилось сплошным методом, критерием отбора пациентов явился установленный диагноз ВПС, критерий исключения – оперативное лечение порока развития сердца.

Исследована ежегодная динамика госпитализированных больных с учетом района проживания, распределение их по полу, изучена структура и топика поражения сердца, наличие осложнений в соответствии с общепринятой классификацией и на основании данных инструментальных исследований (эхокардиография). Определена своевременность диагностики с учетом возраста детей на момент постановки диагноза.

Статистическая обработка данных проведена с использованием пакета компьютерных программ Microsoft Excel 2007, Statistica v.10.0. Нормальность распределения проверяли с использованием критерия Шапиро-Уилка. Для сравнения двух независимых групп по качественным признакам использовался критерий χ^2 (Пирсона). Статистически значимыми (достоверными) считали результаты при достигнутом уровне значимости $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение

За три года (2014-2016) в отделение кардиологии госпитализирован 631 пациент с диагнозом ВПС (2014 - 200, 2015 - 243, 2016 - 188 чел). Около половины детей (53%) обратились за стационарной помощью впервые с целью диагностики и лечения патологии сердца (впервые установленный диагноз), остальные (47%) повторно с целью динамического наблюдения. В динамике отмечается тенденция к умень-

шению количества госпитализированных больных в 2016 году на 23%, в сравнении с 2015 годом. Однако количество впервые госпитализированных пациентов в 2016 году увеличилось на 14% в сравнении с 2014 годом.

Распределение детей по гендерному признаку свидетельствует о том, что девочки чаще имеют врожденную патологию сердечно-сосудистой системы. Соотношение девочек и мальчиков в 2014 году составило 1,3:1; в 2015 – 1,6:1; в 2016 – 1,5:1. Возраст детей на момент поступления в стационар в среднем составил 3,3 года и не отличался в динамике в зависимости от года госпитализации. Динамика госпитализированных больных и возрастно-половые характеристики представлены в таблице (табл. 1).

Среди всех пациентов с ВПС, находившихся на стационарном лечении, около половины 44% (280 человек) составили дети первого года жизни: 2014 год – 46%(92), 2015 – 44%(106), 2016 – 44%(88). В возрасте от 1 года до 5 лет госпитализировался каждый третий пациент 31% (197 человек) с ВПС: в 2014 году – 29%(58), 2015 – 32%(78), 2016 – 33%(61). На возрастную группу 6 - 10 лет пришлось 16% (98 человек) госпитализированных детей: 2014 – 15%(29), 2015 – 17%(42), 2016 – 16%(27), а в период с 11 до 15 лет - 9% (56 чел.) 2014 – 11%(21), 2015 – 7%(17), 2016 – 9%(18).

Ранняя диагностика аномалий сердечно-сосудистой системы является одним из важных факторов, определяющих качество и продолжительность жизни пациентов. Пренатальное ультразвуковое скрининговое исследование регламентировано приказом МЗ РФ от 02.10.2009г. № 808н и проводится в декретированные сроки трехкратно (при сроках беременности 11-14 недель, 20-22 и 32-34 недели), направлено на своевременную диагности-

ку врожденных аномалий развития внутренних органов плода. Предупреждение и ранняя диагностика возможных осложнений беременности, родов и патологии новорожденных является основной задачей диспансерного наблюдения женщин в период беременности. Вопрос о возможности вынашивания беременности решается до 11 - 12 недель беременности, а окончательное заключение о возможности вынашивания беременности с учетом состояния плода делается до 22 недель беременности.

По нашим данным в период с 2014 по 2016 годы у детей, госпитализированных в кардиологическое отделение, в антенатальном периоде диагноз выставлен только 11 пациентам, что составило 1,5% (3) от госпитализированных детей в 2014, 1,6% (4) в 2015 и 2,1% (4) в 2016 году.

Наиболее часто диагноз ВПС устанавливался в раннем неонатальном периоде на этапе оказания помощи в родильном доме или перинатальном центре. В возрасте до 7 дней диагноз установлен в половине всех случаев. В возрасте до 6 месяцев ВПС диагностирован у каждого 5 пациента. Имеется тенденция к уменьшению относительно количества детей, которым диагноз поставлен в первом полугодии жизни с 20% в 2014 до 16% в 2015 году. В период с 6 до 12 месяцев жизни диагноз выставлен в 7,5% случаев. Выявление аномалий сердца в возрасте детей 1-3 года в динамике практически не отличается и составляет 9% от всех случаев. Количество пациентов, у которых порок диагностирован в дошкольном возрасте, в 2016 году увеличилось на 8,5%, в сравнении с 2014 годом. Заслуживает внимания факт поздней диагностики заболевания 14 пациентам, которым диагноз впервые установлен в старшем школьном возрасте в течение 2014-2016 гг. (табл. 2).

Таблица 1

Структура госпитализированных детей, больных ВПС

Table 1

Structure of hospitalized children with CHD

Показатели	Год			Всего
	2014	2015	2016	
Всего госпитализированных детей (абс.)	200	243	188	631
Впервые установленный диагноз n (%)	99(50)	114(47)	118(63)	331(53)
Распределение по полу:				
Мальчики n (%)	88 (44)	92 (38)	75 (40)	255 (40)
Девочки n (%)	112 (56)	151 (62)	113 (60)	376 (60)
Средний возраст детей, лет	3,2±0,3	3,3±0,25	3,5±0,3	3,3±0,25

Таблица 2

Сроки постановки диагноза ВПС, n (%)

Table 2

Period of CHD diagnosis, n (%)

Период и возраст постановки диагноза	Год			Всего
	2014	2015	2016	
n*	200	243	188	631
Антенатальный период	3(1,5)	4(1,6)	4(2,1)	11(2)
Неонатальный период (0-28 дней)	91(46)	116(48)	76(40)	283(45)
Грудной возраст (1 - 6 месяцев)	40(20)	44(18)	30(16)	114(18)
Грудной возраст (6 - 12 месяцев)	23(12)	12(5)	12(6)	47(8)
Ранний (1-3 года)	17(8,5)	22(9)	19(10)	58(9)
Дошкольный (3-7 лет)	11(5,5)	20(8)	26(14)	57(9)
Младший школьный (7-12 лет)	12(6)	20(8)	15(8)	47(8)
Старший школьный (12 -15 лет)	3(1,5)	5(2)	6(3,2)	14(2)

Примечание: * n – абсолютное количество детей.

Note: * n - absolute number of children.

Административно – территориальное устройство Забайкальского края включает Агинский Бурятский округ (АБО) и 28 районов с населёнными пунктами. Административным центром является город Чита. Анализ места проживания детей с ВПС в Забайкальском крае свидетельствует, что чаще госпитализируются дети из города Читы (31%). Наибольший процент наблюдался в 2016 году, когда было госпитализировано 68 пациентов (36%). На втором месте находились дети с ВПС, проживающие в Агинском Бурятском Округе, откуда госпитализировано 13% детей. Из Читинского района в отделение кардиологии поступил каждый 12 пациент. Заслуживает внимание тенденция к ежегодному увеличению детей с ВПС из Борзинского района (2014 – 4 ребенка; 2015 – 7; 2016 – 17). Уменьшилось количество пациентов, госпитализированных из Чернышевского района. В 2016 году в отделение поступило всего 2 пациента, а в 2014 – 15 детей. Практически с одинаковой частотой находились на стационарном лечении дети, проживающие в Забайкальском (2,5%), Карымском (3%), Краснокаменском (3,5%), Нерчинском (2,4%), Улётовском (2,9%), Хилокском

(3,5%), Шилкинском (3%) районах. Встречаемость ВПС у пациентов из 7 районов Забайкальского края составила менее чем 1%, от госпитализированных детей за 2014-2016гг (Акшинский – 0,3%; Александрово-Заводский – 0,3%; Каларский – 0,2%; Калганский – 0,6%; Красночико-йский – 0,8%; Ононский – 0,6%; Тунгино-Олёкминский – 0,2%) (табл. 3). Таким образом, выявленные различия заболеваемости по обращаемости детей, больных ВПС, из разных районов Забайкальского края, вероятно, обусловлены различной плотностью населения и количеством детей, проживающих в данном районе.

Топический диагноз врожденного порока сердца устанавливался в соответствии с общепринятой классификацией на основе клинико-инструментальной картины заболевания. Наиболее часто встречаемыми дефектами являлись пороки с нарушением формирования межпредсердной и межжелудочковой перегородки. В 1/3 всех анализируемых случаев регистрировался ДМПП. В 2014 году данный порок диагностирован у 40 %, в 2015 – у 36%, в 2016 – 37% детей. Второе место по частоте встречаемости занял ДМЖП (2014 – 12%, 2015 –

Таблица 3

Распределение детей, больных ВПС, по месту проживания в Забайкальском крае, n (%)

Table 3

Distribution of children with CHD by place of residence in Zabaikalsky Territory, n (%)

Район проживания	Год			Всего
	2014	2015	2016	
n*	200	243	188	631
Чита	59(29,5)	66(27,2)	68(36,2)	193(31)
Автономный Бурятский Округ	34(17)	27(11)	21(11,2)	82(13)
Читинский	17(8,5)	17(7)	16(8,5)	50(8)
Чернышевский	15(7,5)	12(5)	2(1)	29(4,6)
Борзинский	4(2)	7(3)	17(9)	28(4)
Краснокаменский	7(3,5)	9(3,7)	6(3,2)	22(3,5)
Хилокский	7(3,5)	13(5,4)	2(1)	22(3,5)
Карымский	7(3,5)	5(2)	7(3,7)	19(3)
Шилкинский	6(3)	9(3,7)	4(2,1)	19(3)
Улётовский	2(1)	9(3,7)	7(3,7)	18(2,9)
Забайкальский	4(2)	10(4)	2(1)	16(2,5)
Нерчинский	6(3)	6(2,5)	3(1,6)	15(2,4)
Оловянинский	5(2,5)	6(2,5)	3(1,6)	14(2,2)
Могочинский	5(2,5)	5(2)	1(0,6)	11(1,7)
Петровск-Забайкальский	1(0,5)	8(3,4)	1(0,6)	10(1,6)
Приаргунский	3(1,5)	4(1,7)	3(1,6)	10(1,6)
Сретенский	3(1,5)	4(1,7)	3(1,6)	10(1,6)
Газимуро-Заводский	1(0,5)	3(1,2)	5(2,6)	9(1,3)
Нерчинско-Заводский	2(1)	6(2,5)	0	8(1,3)
Кыринский	2(1)	1(0,4)	4(2,1)	7(1,1)
Тунгокоченский	2(1)	5(2)	0	7(1,1)
Балейский район	2(1)	1(0,4)	4(2,1)	7(1,1)
Шелопугинский	2(1)	1(0,4)	3(1,6)	6(1)
Красночико-йский	1(0,5)	3(1,2)	1(0,6)	5(0,8)
Ононский	1(0,5)	3(1,2)	0	4(0,6)
Калганский	0	1(0,4)	3(1,6)	4(0,6)
Акшинский	0	1(0,4)	1(0,6)	2(0,3)
Александрово-Заводской	0	1(0,4)	1(0,6)	2(0,3)
Тунгино-Олёкминский	1(0,5)	0	0	1(0,2)
Каларский	1(0,5)	0	0	1(0,2)

Примечание: * n – абсолютное количество детей.

Note: * n - absolute number of children.

16%, 2016 – 19%) с тенденцией к увеличению количества детей в 2016 году. Сочетание ДМПП и ДМЖП наблюдалось приблизительно с равной частотой в разные годы и в среднем регистрировалось у 5 % детей. Открытый артериальный проток наблюдался в 2 раза чаще в 2016 году (21%) в сравнении с 2014 (10%). Изолированный стеноз легочной артерии выявлен в 5% случаев (в 2014 году – 12 случаев, 2015 – 13, 2016 – 7). Приблизительно с равной частотой за три года встречались общий атриовентрикулярный канал (16 пациентов), коарктация аорты (12 детей), тетрада Фалло (13), аномалия Эбштейна (11). Изолированный стеноз аорты диагностирован у 8 детей, что составило в 2014 году – 0,5%, в 2015 – 2,5%, в 2016 – 0,5%. Тотальный аномальный дренаж легочных вен встретился у 4 детей с пороками сердца и сосудов. Среди комбинированных врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы встречались сочетание септальных дефектов и/или пороки развития магистральных сосудов и/или клапанов. Необходимо отметить, что имеется тенденция к уменьшению количества сочетанных аномалий сердечно-сосудистой системы на 11% в 2016 году (12 детей) в сравнении с 2015 (37 пациентов) и 2014 годами (35) (табл. 4). Известно, что ВПС часто выявляются у детей с генетической патологией, в частности с трисомией 21 хромосомы (синдром Дауна). Данный синдром в сочетании с ВПС наблюдался у 25 детей, что составило в 2014 году 5,6% (11), в 2015 – 4,5% (11), 2016 – 1,6% (3).

Таким образом, распространённость ВПС, выявленная по обращаемости детей в специализированный стационар, в целом соответствует литературным данным [9, 10]. Однако чаще в Забайкальском крае диагностируются ДМПП, который был выявлен у 38% детей в течение 3 лет (2014-2016), тогда как по данным Царегородцева, Ю. М. (2014), Шарыкина Ю.М.(2009) септальные пороки (ДМПП и ДМЖП) диагностируются в 15-28% случаев.

Результаты исследования свидетельствуют о более частой встречаемости ВПС у лиц женского пола 60%(376) и 40% (255) мальчиков ($\chi^2=46,4$; $p=0,0001$). Статистически значимо чаще у девочек, чем у мальчиков диагностировались дефекты межпредсердной перегородки 42% (156) и

32% (81) ($\chi^2=6,13$; $p=0,01$), и открытый артериальный проток ($\chi^2=4,31$; $p=0,04$). Дефекты межжелудочковой перегородки встретились практически в одинаковом количестве случаев 16% (59) девочек и 15%(38) мальчиков ($\chi^2=0,07$; $p=0,79$). Полученные данные соответствуют литературным данным о преобладании этих пороков у лиц женского пола (Царегородцев А.Д, Белозеров Ю.М., Брегель Л.В., 2014).

Течение ВПС у детей имеет различную степень тяжести, которая зависит от топика порока и наличия осложнений. Сердечная недостаточность является одним из клинических синдромов осложненного течения врождённого порока сердца. Для определения тяжести хронической сердечной недостаточности (ХСН) у детей использовалась классификация, предложенная Н.А. Белоконов (1987г.), где с учетом клинических критериев выделено 4 стадии ХСН. Осложнением нарушения гемодинамики у детей с ВПС является развитие легочной гипертензии (гипертензионной сосудистой болезни легких). Наличие и оценка степени легочной гипертензии (ЛГ) проводилась с помощью функционального исследования сердечно-сосудистой системы, методом эхокардиографии с определением систолического давления в легочной артерии (СДЛА). В соответствии с общепринятыми критериями выделяется 3 степени ЛГ: умеренная – СДЛА составляет 30–50, значительная - СДЛА - 50–80, высокая - СДЛА более 80 мм. рт. ст.

По нашим данным у четвертой части детей с ВПС отсутствуют клинические проявления нарушения кровообращения. Имеется тенденция к увеличению пациентов с неосложнённым течением ВПС в 2016 в сравнении с 2014 годом (27% и 20% соответственно). Однако в среднем у каждого пятого пациента выявляются признаки хронической сердечной недостаточности (ХСН). В 2014 году количество пациентов с ХСН без легочной гипертензии составило 31%, в 2015 – 26%, в 2016 – 28%. У более половины пациентов с ВПС хроническая сердечная недостаточность усугубляется наличием легочной гипертензии, признаки которой диагностированы у 69% детей в 2014, у 74% в 2015 и у 72% в 2016 году.

ХСН у детей с ВПС имеет разные проявления и сте-

Таблица 4

Распределение детей по топическому диагнозу ВПС, n (%)

Table 4

Distribution of children according to topical diagnosis of CHD, n (%)

Топический диагноз	Год			Всего
	2014	2015	2016	
n	200	243	188	631
Дефект межпредсердной перегородки	79(40)	88(36)	70(37)	237(38)
Дефект межжелудочковой перегородки	23(12)	39(16)	35(19)	97(15)
Открытый артериальный проток	20(10)	30(12)	39(21)	89(14)
ДМПП+ДМЖП	7(4)	12(5)	9(5)	28(5)
Стеноз легочной артерии	12(6)	13(5)	7(4)	32(5)
Общий атриовентрикулярный канал	9(5)	5(2)	2(1)	16(2,5)
Тетрада Фалло	6(3)	5(2)	2(1)	13(2,1)
Коарктация аорты	6(3)	1(0,4)	5(3)	12(2)
Аномалия Эбштейна	1(0,5)	4(1,7)	6(3)	11(1,7)
Стеноз аорты	1(0,5)	6(2,5)	1(0,5)	8(1,3)
Тотальный аномальный дренаж легочных вен	1(0,5)	3(1)	0	4(0,6)
Комбинированные аномалии сердца и сосудов	35(17,5)	37(16)	12(6)	84(13)

Примечание: * n – абсолютное количество детей.

Note: * n - absolute number of children.

Таблица 5

**Динамика частоты встречаемости хронической сердечной недостаточности
и легочной гипертензии у детей с ВПС, n (%)**

Table 5

Dynamics of incidence of chronic heart failure and pulmonary hypertension in children with CHD, n (%)

Наличие осложнений	Год			Всего
	2014	2015	2016	
n*	200	243	188	631
ХСН отсутствует	40(20)	51(21)	51(27)	142(23)
ХСН всего, в том числе:	160(80)	192(79)	137(73)	489(77)
ХСН I стадия	94 (59)	116 (60)	96 (70)	306(63)
ХСН IIA стадия	59 (37)	72 (38)	39 (28)	170(35)
ХСН IIB стадия	7 (4)	4 (2)	2 (2)	13(3)
ХСН без легочной гипертензии	50(31)	49(26)	39(28)	138(28)
ХСН с легочной гипертензией, в т.ч.:	110(69)	143(74)	98(72)	351(72)
ЛГ умеренная	78(71)	106(75)	78(80)	262(75)
ЛГ значительная	20(18)	22(15)	19(19)	61(17)
ЛГ высокая	12(11)	15(10)	1(1)	28(8)

Примечание: * n – абсолютное количество детей.

Note: * n - absolute number of children.

пень тяжести, в зависимости от выраженности клинических симптомов. В соответствии с общепринятой классификацией ХСН I стадии наблюдалась у более половины детей (2014 – 59%; 2015 – 60%; 2016 – 70%). Отметилась тенденция к уменьшению детей с ВПС осложнённых ХСН IIA стадии. В 2016 году ХСН данной стадии выявлена у 28% детей, в 2014 и 2015 году у 37% и 38% соответственно. ХСН IIB стадии зарегистрирована у 13 детей с тенденцией к уменьшению в течение 3 лет. В 2014 признаки сердечной недостаточности II B выявлены у 7 детей, в 2015 – у 4, в 2016 – у 2 пациентов. За анализируемый период пациентов с нарушением кровообращения 3 стадии на фоне течения ВПС не наблюдалось.

Результаты нашего исследования свидетельствуют о том, что в целом в 2/3 случаев наблюдались пороки с ХСН, которая сопровождалась легочной гипертензией различной степени выраженности. Наиболее часто в этой группе детей наблюдалась умеренная степень лёгочной гипертензии: 2014 – 71%; 2015 – 75%; 2016 – 80%. С равной частотой за анализируемый период встречалась значительная степень легочной гипертензии: 2014 год – 18%, 2015 – 15%, 2016 -19%. Отмечается тенденция к снижению количества детей с аномалиями сердечно-сосудистой системы, осложнённых высокой степенью легочной гипертензии. В 2016 в кардиологическом стационаре наблюдался всего 1 пациент, тогда как в 2015 выявлено 15 и в 2014 году 12 детей с СДЛА более 80 мм. рт. ст. (табл. 5).

Заключение

Таким образом, проблема врожденных пороков сердца у детей Забайкальского края имеет актуальное значение в связи с широкой распространённостью и высоким удельным весом среди всех пороков внутренних органов у детей данного региона. По данным статистического отчета за 2016 год (ГУЗ КДКБ), врожденные пороки сердца у детей составляют 33% от всех врожденных пороков развития (8,4 на 1000 родившихся). Ретроспективный анализ распространенности ВПС за 2014-2016 годы, выявленной по обращаемости в детский стационар города Читы, который является единственным региональным лечебным учреждением, оказывающим первичную специализиро-

ванную помощь детям, показал следующие особенности данной патологии в Забайкальском крае.

Ежегодно в среднем госпитализируется 200 детей с ВПС, которым не проводилось оперативное лечение на момент исследования. Средний возраст детей составил 3 года. В половине случаев диагноз выставлен впервые (53%). В гендерной структуре преобладали лица женского пола (60%). Большинство детей госпитализированы на первом году жизни (44%). У 45% диагноз ВПС выставлен в неонатальном периоде. За наблюдаемый период выявлена низкая антенатальная диагностика аномалий сердца и сосудов (11%). В 8% и 2% случаев диагноз данного заболевания выставлен в младшем и старшем школьном возрасте соответственно, что отражает позднюю диагностику данной патологии.

В структуре ВПС первое место занимают дефекты межпредсердной перегородки (38%), второе и третье – дефект межжелудочковой перегородки (15%) и открытый артериальный проток (14%) соответственно, что согласуется с литературными данными. Данные виды пороков чаще встречаются у девочек ($p = 0,0001$). В динамике за 3 года зарегистрировано уменьшение количества детей с сочетанными пороками сердца и сосудов.

В 23% случаев врожденные пороки сердца протекают без клинических проявлений нарушения кровообращения, что может быть возможной причиной поздней обращаемости пациентов и несвоевременной диагностики данной патологии. Однако диагностика врожденного заболевания сердца основывается на объективной физикальной и эхокардиографической картине, которая оценивается врачом, оказывающем первичную медико-санитарную помощь на амбулаторном этапе. Хроническая сердечная недостаточность на фоне ВПС зарегистрирована у 77% детей, из них чаще всего диагностировалась I стадия ХСН (63%). Необходимо отметить, что в динамике уменьшилось количество детей со 2 стадией ХСН, соответственно увеличилась частота встречаемости детей с ХСН I стадии, что является критерием, отражающим более легкое течение ВПС. Самая тяжелая стадия ХСН III не зарегистрирована ни у одного пациента за 3 года. Наличие осложнений, в виде

легочной гипертензии отмечено у 72% детей, имеющих нарушение кровообращения. Легочная гипертензия в большинстве случаев (75%) имела умеренную степень выраженности. Количество детей с высоким давлением в легочной артерии уменьшилось с 2014 до 2016 года с 11 до 1%, что свидетельствует о более благоприятном течении заболевания и своевременной коррекции лечения, направленной на профилактику развития осложнений.

Литература / References

- Саперова ЕВ, Вахлова ИВ Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. *Вопросы современной педиатрии*. 2017;16 (2):126–133. [Saperova EV, Vakhlova IV Congenital heart diseases in children: prevalence, factors, risk, mortality. *Questions Of Modern Pediatrics*. 2017; 16 (2): 126–133. (In Russian)] DOI: 10.15690/vsp.v16i2.1713
- Хагай ЕИ, Абилямжинова ГД Врожденные пороки сердца у детей, осложненные легочной гипертензией. Диагностика и лечение. Литературный обзор. *Наука и Здоровоохранение*. 2017; (5):129–144. [Hagai EI Abilmazhinova GD Congenital heart defects in children, complicated by pulmonary hypertension. Diagnosis and treatment. Literature review. *Science and Health*. 2017; 5:129–144. (In Russian)]
- Source: European Platform on Rare Diseases Registration. Accessed November, 10, 2020. <https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence/>
- Баранов АА, Намазова-Баранова ЛС, Бокерия ЕЛ, Басаргина ЕН. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. 2015:20. Ссылка активна на 10.11.2020 [Baranov AA, Namazova-Baranova LS, Bokeria EL, Basargina EN. Federal clinical recommendations for providing medical care to children with congenital heart defects. 2015:20. Accessed November 10, 2020. (In Russian)] http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vps.pdf
- Yanji Q, Xiaoqing L, Jian Zh, Guanchun Ch, Jinzhuang M, Xiaoling G, Yanqiu Ou, Jimei Ch, Wei Go, Xiangmin G, Yong W, Zhiqiang N. Incidence of Congenital Heart Disease: The 9-Year Experience of the Guangdong Registry of Congenital Heart Disease, China. *PLoS ONE*. 2016;11(7): e0159257. DOI:10.1371/journal.pone.0159257
- Bano S, Akhtar S, Khan U. Pediatric congenital heart diseases: Patterns of presentation to the emergency department of a tertiary care hospital. *Pakistan journal of medical and health sciences*. 2020;36(3):333–337. DOI: <https://doi.org/10.12669/pjms.36.3.1592>
- Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. Под ред. Бокерия ЛА. М.: НИЦ-СХ им. А.Н. Бакулева; 2014. 342 с. [Clinical guidelines for the management of children with congenital heart diseases. Ed by Bokeriya LA Moscow: NCSSH im. A.N. Bakuleva; 2014. 342 p. (In Russian)]
- Белозеров ЮМ, Брегель ЛВ, Субботин ВМ Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2014;(6):7–11. [Belozеров ЮМ, Bregel LV, Subbotin VM The prevalence of congenital heart defects in children at the present stage. *Russian Bulletin of Perinatology And Pediatrics*. 2014;6:7–11. (In Russian)]
- Мутафьян ОА Детская кардиология. Руководство. М.: ГЕОТАР-Медиа; 2009. 504 с. [Mutafyan OA Pediatric cardiology. Guide. М.: GEOTAR-Media; 2009. 504 p. (In Russian)]
- Шарыкин АС. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2 изд. М.: Издательство БИНОМ; 2009. 384с. [Sharykin AS. Congenital heart defects. Guide for pediatricians, cardiologists, neonatologists. 2nd ed. М.: Publishing house BINOM; 2009. 384p. (In Russian)]
- Kabbani N, Kabbani MS, Al Taweel H. Cardiac emergencies in neonates and young infants. *Avicenna Journal of Medicine*. 2017;(7):1–6. DOI:10.4103/2231-0770.197506

12. Баранов АА, Намазова-Баранова ЛС, Бокерия ЕЛ, Басаргина ЕН. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью. 2016:44. Ссылка активна на 10.11.2020. [Baranov AA, Namazova-Baranova LS, Bokeria EL, Basargina EN. Federal clinical recommendations for the provision of medical care to children with chronic heart failure. 2016: 44. Accessed November 10, 2020. (In Russian)]

13. Hinton RB, Ware SM. Heart Failure in Pediatric Patients With Congenital Heart Disease. *Circulation Research*. 2017;120(6):978–994. DOI:10.1161/CIRCRESAHA.116.308996

14. Shaddy RE, George AT, Jaecklin T, Lochlainn EN, Thakur L, Agrawal R, Solar-Yohay S, Chen F, Rossano JW, Severin T, Burch M. Systematic Literature Review on the Incidence and Prevalence of Heart Failure in Children and Adolescents. *Pediatric Cardiology*. 2018;(39):415–436.DOI:10.1007/s00246-017-1787-2

15. Горбачевский СВ, Шмальц АА, Плотникова ЛР. Легочная гипертензия у детей с врожденными пороками сердца. М.: 2018. 91с. [Gorbachevsky SV, Shmalts AA, Plotnikova LR. Pulmonary hypertension in children with congenital heart defects. Moscow: 2018. 91p. (In Russian)]

16. Клинические рекомендации по диагностике и лечению гипертензионной сосудистой болезни легких, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Под ред. Л.А. Бокерия. М.: НИЦСХ им. А.Н. Бакулева; 2018. 51 с. [Clinical practice guidelines for the diagnosis and treatment of hypertensive vascular pulmonary disease associated with congenital heart disease. Ed. L.A. Boqueria. Moscow: NTsSSKh im. A.N. Bakuleva; 2018.51p]

17. Bu H, Gong X, Zhao T. Image diagnosis: Eisenmenger's syndrome in patients with simple congenital heart disease. *BMC Cardiovascular Disorders*. 2020;20(1):194. DOI:10.1186/s12872-020-01489-y

18. Lopes AA, Flores PC, Diaz GF, Mesquita SM. Congenital heart disease and pulmonary arterial hypertension in South America (2013 Grover Conference series). *Pulmonart Circulation*. 2014;4(3):370–377. DOI:10.1086/676747

19. Джубатова РС, Рахимов АХ, Нуралиева ГС. Течение пневмонии на фоне врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. *Вестник экстренной медицины*. 2015;1:64–65. [Dzhubatova RS, Rakhimov AH, Nuralieva GS. The course of pneumonia against the background of congenital heart defects in young children. *Emergency Medicine Bulletin*. 2015;(1):64–65. (In Russian)]

20. Bano S, Akhtar S, Khan U. Pediatric congenital heart diseases: Patterns of presentation to the emergency department of a tertiary care hospital. *Pakistan Journal of Medical Sciences*. 2020;36(3):333–337

Сведения об авторах

Игнатьева Анна Владимировна, к.м.н., доцент, Читинская государственная медицинская академия; адрес: Российская Федерация, 672000, г. Чита, ул. Горького, д. 39А; тел.: +7(3022)354324; e-mail: anna178@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-3211-8647>

Сибиря Ольга Федоровна, ассистент, Читинская государственная медицинская академия; адрес: Российская Федерация, 672000, г. Чита, ул. Горького, д. 39А; тел.: +7(3022)35-43-24; e-mail: volohatereha@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-2399-711X>

Гаймоленко Инесса Никандровна, д.м.н., профессор, Читинская государственная медицинская академия; адрес: Российская Федерация, 672000, г. Чита, ул. Горького, д. 39А; тел.: +7(3022)354324; e-mail: ingaim@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-8771-5230>

Author information

Anna V. Ignatieva, Cand.Med.Sci., Assistant Professor, Chita State Medical Academy; Address: 39A, Gorkogo Str., Chita, Russian Federation 672000; Phone: +7(391)2644788; e-mail: ivanovaaa@mail.ru, <http://orcid.org/0001-0001-5845-588E>

Olga F. Sibira, assistant, Chita State Medical Academy; Address: 39A, Gorkogo Str., Chita, Russian Federation 672000; Phone: +7(391)2644788; e-mail: volohatereha@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-2399-711X>

Inessa N. Gaimolenko, Dr.Med.Sci., Professor, Chita State Medical Academy; Address: 39A, Gorkogo Str., Chita, Russian Federation 672000; Phone: +7(391)2644788; e-mail: ingaim@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-8771-5230>

Дата поступления: 02.12.2020
Дата рецензирования: 02.12.2020
Принята к печати: 03.12.2020
Received 02 December 2020
Revision Received 02 December 2020
Accepted 03 December 2020