

УДК 616.12-007.2-053.1-053.2

**ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ:  
СТРУКТУРА, ПРИЧИННЫЕ ФАКТОРЫ, КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ**

*Д.К. Кудаяров, А.А. Муратов, Б.А. Мусуркулова,  
А.Ж. Болотбекова, А.К. Бакаева*

Представлены результаты ретроспективного анализа историй болезней детей с ВПС. Проанализированы клинические и эпидемиологические аспекты ВПС в зависимости от возраста и пола, показавшие преобладание частоты встречаемости ВПС у детей 1–3 лет мужского пола. При этом чаще диагностировался дефект межжелудочковой перегородки. Отмечено, что наиболее частым причинным фактором у детей с ВПС явилось наличие внутриутробной вирусной инфекции. Установлено, что клинические проявления ВПС зависят от формы и тяжести порока, возраста ребенка, а также от адаптивных возможностей организма.

*Ключевые слова:* врожденные пороки сердца; дети; эпидемиология; этиология; клинические проявления.

---

**CONGENITAL HEART DISEASES IN CHILDREN:  
STRUCTURE, REASONS, CLINICAL MANIFESTATIONS**

*D.K. Kudayarov, A.A. Muratov, B.A. Musurkulova,  
A.J. Bolotbekova, A.K. Bakaeva*

Results of retrospective analysis of case histories of children with congenital heart diseases are presented. Clinical-epidemiological aspects analysis of congenital heart diseases in dependence of age and sex shows predominance of incidence of congenital heart diseases in boys of 1–3 ages. Ventricular septal defect was diagnosed more often. The frequent causative factor of birth of children with congenital heart diseases was presence of intra-uterine viral infection. Clinical manifestations of congenital heart diseases depend on type and severity of diseases, age of a child and adaptive resources of organism.

*Keywords:* congenital heart diseases; children; epidemiology; etiology; clinical manifestations.

В связи с широкой распространенностью и высоким уровнем смертности особое место среди заболеваний сердца занимают врожденные пороки сердца (ВПС). За последние 10 лет отмечается неуклонный рост числа ВПС, в том числе сложных и тяжелых, что в значительной мере обусловлено совершенствованием диагностики [1–3]. Так, в США ежегодно рождаются до 30–35 тыс. детей с ВПС, в России – 20–22 тыс. [4]. При этом выявлено, что у мальчиков ВПС встречаются чаще, чем у девочек (57 и 43 %, соответственно), особенно такие, как транспозиция магистральных сосудов (ТМС), болезнь Фалло (БФ), коарктация аорты (КоА) и др. В то же время открытый артериальный проток (ОАП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), аномальный дренаж легочных вен (АДЛВ) несколько чаще наблюдаются у девочек.

В структуре ВПС из 90 вариантов и 200 различных их сочетаний почти половина приходится на пороки с обогащением малого круга кровообращения [4]. Меньшую группу составляют цианоти-

ческие ВПС с веноартериальным сбросом крови и обеднением малого круга кровообращения.

ВПС в 64 % случаев встречается в сочетании с другими сердечными дефектами [4]. В 1/3 случаев они сочетаются с экстракардиальными врожденными аномалиями опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы [4–6].

В этиологии ВПС безусловное значение имеют три основных фактора: генетическое наследование порока, негативное воздействие факторов среды на эмбриогенез с формированием эмбрио- и фетопатий и сочетание наследственной предрасположенности и патологического влияния различных факторов среды [5].

Среди факторов среды, прежде всего, следует выделить внутриутробные вирусные инфекции, перенесенные в I триместре беременности. При этом чем в более ранние сроки гестации будет поражен плод, тем серьезнее патологические изменения [4, 7]. Тератогенным эффектом обладает ряд

Таблица 1 – Частота различных форм ВПС у детей в зависимости от возраста

Заболевание	0–1 год	1–3 года	4–6 лет	7–9 лет	10–12 лет	13–16 лет	Всего
ДМПП		2(3,7 %)	2 (3,7 %)		2 (3,7 %)	3 (5,6 %)	9 (16,9 %)
ДМЖП	2 (3,7 %)	9 (16,9 %)		2 (3,7 %)	6 (11,3 %)		19 (35,8 %)
ДМЖП + ОАП		1 (1,8 %)					1 (1,8 %)
ДМЖП + СЛА		1 (1,8 %)	1 (1,8 %)				2 (3,7 %)
ОАП		1 (1,8 %)	1 (1,8 %)			1 (1,8 %)	3 (5,6 %)
СЛА				1 (1,8 %)	1 (1,8 %)		2 (3,7 %)
Клапанные пороки					1 (1,8 %)	3 (5,6 %)	4 (7,5 %)
Тетрада Фалло	3(5,6%)	1 (1,8 %)		1 (1,8 %)	1 (1,8 %)		6 (11,3 %)
АВК		1 (1,8 %)	1 (1,8 %)				2 (3,7 %)
Сложный ВПС		4 (7,5 %)				1 (1,8 %)	5 (9,4 %)
Итого	5 (9,4 %)	20 (37,7 %)	5 (9,4 %)	4 (7,5 %)	11 (20,7 %)	8 (15 %)	53 (100 %)

лекарственных средств, алкоголь, принимаемые женщинами в ранние сроки беременности [7].

Факторами риска являются эндокринные заболевания и вызываемые ими метаболические нарушения у родителей [4]. К факторам риска рождения ребенка с ВПС относятся также тяжелые токсикозы первой половины беременности, предшествующие аборт и угрожающие выкидыши (10–20 %), другие патологии (мертворождение, поздняя беременность, симптом склеротических яичников, многоплодие, гипотрофия плода, наличие экстракардиальных аномалий плода), профессиональные вредности у матери (работа с красками, лаками, бензином и другими химическими веществами) [8].

ВПС занимают первую строку в структуре детской смертности, связанной с пороками развития [1]. Естественное течение ВПС сопровождается высокой летальностью. Большинство пациентов ВПС умирают в грудном возрасте (40–80 %), преимущественно в первые месяцы жизни (70 %) [1, 2]. Во многом тяжесть течения ВПС зависит от анатомии порока, что и определяет гемодинамику [9]. У части детей с естественным течением порока возможна спонтанная редукция дефекта с его практически полным нивелированием (малые дефекты межпредсердной (ДМПП) и межжелудочковой перегородок (ДМЖП), длинные и узкие ОАП) [9, 10]. Однако даже незначительные дефекты в неблагоприятных условиях (иммунодефицит, хронические нарушения питания, пневмония и т. д.) способны служить фоном для развития осложнений как кардиальных, так и экстракардиальных [9]. Эти обстоятельства диктуют необходимость как можно более ранней диагностики ВПС и определения тактики ведения такого пациента.

Цель исследования – изучение структуры, причин возникновения и клинического течения врожденных пороков сердца у детей.

**Материал и методы.** Проанализировано 53 истории болезней детей с ВПС в возрасте от 3,5 месяцев до 16 лет, госпитализированных в отделение кардиоревматологии Национального Центра охраны материнства и детства МЗ КР за последний год. Больные были разделены на 6 возрастных групп: 0–1 год, 1–3 года, 4–6 лет, 7–9 лет, 10–12 и 13–16 лет. Мальчиков было 32, девочек – 21. Исследование включало изучение анамнестических данных, субъективных ощущений больных и результатов клинического осмотра.

**Результаты исследования и обсуждение.** Как видно из таблицы 1, наиболее частыми формами ВПС были дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) (35,8 %) и ДМПП (16,9 %). При этом почти половину больных с ДМЖП составляли дети от 1 до 3 лет. Тетрада Фалло встречалась у 6 (11,3 %) больных, преимущественно у детей грудного возраста.

У 4 больных (7,5 %) старше 12 лет были диагностированы клапанные пороки – стеноз легочной артерии, недостаточность и стеноз аортального клапана, недостаточность митрального клапана. У 5 больных (9,4 %) выявлены сложные ВПС, также в основном у детей первых 3-х лет жизни.

При анализе частоты встречаемости ВПС по регионам республики выявлена наиболее высокая частота среди детей Чуйской области (28,3 %) (рисунк 1).

Это, по-видимому, объясняется процессом внутренней миграции населения из других регионов в Чуйскую область и г. Бишкек. Также играют роль низкий уровень жизни в новостройках и другие внешние и внутренние факторы (отсутствие постоянной работы, из-за чего возникают хронические стрессовые ситуации, плохое питание и т. д.).

В г. Бишкеке (16,9 %), Ошской (16,9 %) и Джалал-Абадской (15,1 %) областях отмечается одинаковое количество детей с ВПС.

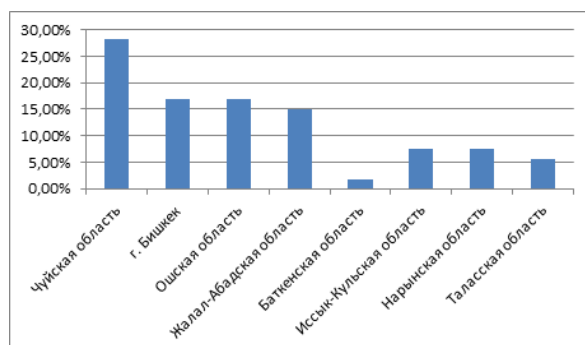


Рисунок 1 – Распространенность ВПС по регионам республики

Анализ анамнестических данных показал, что в 55,5 % случаев у матерей детей с ВПС беременность протекала на фоне ОРВИ, угрозы выкидыша и тяжелого токсикоза.

Наиболее частыми субъективными ощущениями больных с ВПС были одышка (81,4 %), общая слабость и быстрая утомляемость (77,7 %). У 28,3 % (15 больных) и 11,3 % (6 больных) детей отмечались приступы сердцебиения и боли в области сердца, соответственно. Цианоз, отечность лица и снижение диуреза беспокоили больных одинаково часто (11,1 %).

Клиническое состояние больных в 43,3 % случаев оценивалось как тяжелое, а в 41,5 % – средней тяжести. Тяжесть состояния была обусловлена явлениями застойной сердечной недостаточности и высокой легочной гипертензией. Лишь 15,2 % больных имели I степень сердечной недостаточности.

При объективном осмотре у 74,1 % детей отмечено отставание в физическом развитии. Характерными изменениями со стороны сердца были развитие деформации грудной клетки в виде сердечного горба и усиление верхушечного толчка. У 50,0 % больных отмечалась пастозность мягких тканей и отеки на нижних конечностях и туловище. Тахикардия выявлена у 87,7 обследованных больных границы относительной тупости сердца перкуторно были расширены, в основном в поперечнике. У 100,0 % детей выслушивались патологические шумы в области сердца различного характера. У 35 (66 %) детей отмечалось увеличение размеров печени.

Таким образом, результаты данного исследования показывают, что ВПС чаще встречаются у детей 1–3 лет мужского пола. При этом наиболее часто встречается ДМЖП. Высокая частота встречаемости наблюдается в Чуйской области и г. Бишкек. Наиболее важными среди возможных

причинных факторов, способствующих развитию ВПС, являются внутриутробные вирусные инфекции, угрожающие выкидыши, тяжелые токсикозы и поздняя беременность. Клинические проявления ВПС у детей зависят от тяжести порока, адаптивных возможностей организма и возраста ребенка. Наиболее тяжелая клиническая симптоматика с развитием высокой легочной гипертензии наблюдается при сложных и комбинированных пороках у детей раннего возраста.

#### Литература

1. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца / под ред. Л.А. Бокерия. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2014. 342 с.
2. Емельянчик Е.Ю. Тактика педиатра при критических врожденных пороках сердца у новорожденных детей / Е.Ю. Емельянчик // Лечащий врач. 2010. № 6. С. 34–37.
3. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца: проблемы плода и новорожденного ребенка / А.С. Шарыкин // Consilium medicum. 2012. № 3. С. 54–58.
4. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков: руководство для врачей / О.А. Мутафьян. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 560 с.
5. Кадурина Т.И. Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с различными клиническими вариантами наследственных болезней соединительной ткани / Т.И. Кадурина // Вестник аритмологии. 2000. № 18. С. 87.
6. Milerad J., Larson O., Hagberg C., Ideberg M. Ассоциированные мальформации у младенцев с расщепленной губой и небом // RLE Pediatrics (издание на русском языке). Американская академия педиатрии, 1998. Т. 1. № 1. С. 28–34.
7. Загикьян Е.П. Кардиология плода и новорожденного / Е.П. Загикьян. М.: Инфо-Медиа, 1996. 181 с.
8. Respondek M., Binotto C., Smith S et al. Extracardiac anomalies, aneuploidy and growth retardation in 100 consecutive fetal congenital heart defects // Ultrasound obstetr. Gynecol., 1994. Vol. 4. P. 272–278.
9. Квашевич В.А. Врожденные пороки сердца: структура, особенности течения гемодинамически значимых пороков / В.А. Квашевич, С.А. Лоскутова, Т.В. Белоусова и др. // Медицина и образование в Сибири. 2013. № 4.
10. Behavior of unrepaired perimembranous ventricular septal defect in young adults / V. Soufflet et al. // Am. J. Cardiol. 2010. Vol. 105. P. 404–407.