

## СТРУКТУРА ВПЕРВЫЕ ВЫЯВЛЕННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА ПО ОБРАЩАЕМОСТИ В НИИ ХИРУРГИИ СЕРДЦА И ТРАНСПЛАНТАЦИИ ОРГАНОВ

*С.М. Шахнабиева*

---

Приведена структура впервые выявленных врожденных пороков сердца у больных, поступивших из различных регионов Кыргызской Республики.

*Ключевые слова:* врожденные пороки сердца; структура; обращаемость; Кыргызская Республика; дети; подростки.

До настоящего времени количество ежегодно регистрируемых врожденных пороков сердца (ВПС) не уменьшается. Далеко не у всех пациентов врожденные пороки сердца диагностируются при рождении. В связи с этим можно предполагать, что фактически их количество гораздо больше. Среди больных, родившихся с ВПС, 14–29 % умирают в первую неделю жизни, 19–42 % – в течение первого месяца, а 40–87 % младенцев не доживают до одного года [1, с. 211].

Ежегодно в Российской Федерации рождается более 17500 детей с врожденными пороками сердца, что составляет 249 на 100 тысяч населения [2, с. 3–7]. В структуре врожденных пороков сердца по данным ЭхоКГ отмечается значительное преобладание дефекта межжелудочковой перегородки (56 %), дефекта межпредсердной перегородки

и открытого артериального протока, которые являются примерно с одинаковой частотой (22 %) [3, с. 340].

По данным Республиканского медико-информационного центра Кыргызской Республики за 2009 г. всего впервые выявленных ВПС зарегистрировано у 611 (33,4 на 100 тыс. населения) больных [4, с. 15].

До настоящего времени в Кыргызской Республике исследование по изучению структуры впервые выявленных врожденных пороков сердца не проводилось.

Целью нашего исследования является изучение структуры впервые выявленных врожденных пороков сердца по обращаемости в НИИХСиТО.

**Материалы и методы.** Для изучения структуры впервые выявленных врожденных пороков

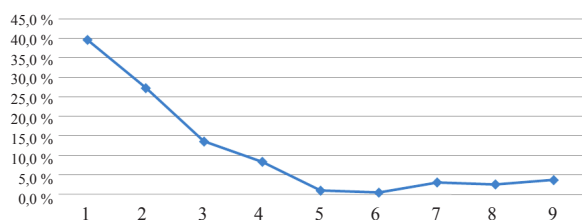


Рисунок 1 – Распределение впервые выявленных ВПС по возрастным периодам

сердца в Кыргызской Республике по обращаемости мы обследовали больных, обратившихся в консультативно-диагностическое отделение Научно-исследовательского института хирургии сердца и трансплантации органов при МЗ КР. Основным методом диагностики ВПС была эхокардиография (ЭхоКГ), где изучали локализацию, размер анатомического дефекта, показатели легочного артериального давления (ЛАД), размеры полостей сердца. Кроме того, для подтверждения диагноза были проведены следующие диагностические методы: ЭКГ, пульсоксиметрия, рентгенография органов грудной клетки. Степень легочной гипертензии определяли по функциональной классификации ЛГ (классы NYHA, модифицированные ВОЗ) (2003–2004).

Из 415 больных, обратившихся в консультативно-диагностическое отделение, врожденные пороки сердца были выявлены у 191 (46 %) больного. Пациенты по возрастным периодам Н.П. Гундобина (1982) были распределены на следующие группы (рисунок 1):

- 1) период новорожденности – 76 (39,7 %);
- 2) грудной возраст (до года) – 52 (27,3 %);
- 3) дошкольный (от 1 до 3 лет) – 26 (13,6 %);
- 4) дошкольный возраст (от 3 до 7 лет) – 16 (8,4 %);
- 5) школьный возраст: младший (от 7 до 10 лет) – 2 (1 %),
- 6) школьный возраст: средний (от 11 до 14 лет) – 1 (0,5 %);
- 7) школьный возраст: старший (от 14 до 18 лет) – 6 (3,1 %);
- 8) юношеский возраст (от 18 до 22 лет) – 5 (2,6 %),
- 9) зрелый возраст (с 22 до 60 лет) – 7 (3,7 %).

**Результаты и их обсуждение.** Большинство пациентов поступали из города Бишкек – 141 (74 %). Из Чуйской области – 21 (11 %), тогда как самое меньшее число пациентов было из Баткенской области – 2 (1 %) (рисунок 2).

Среди обратившихся детей девочек было 112 (58,9 %), мальчиков – 79 (41,1 %). Врожденные пороки сердца чаще выявлялись у детей в период новорожденности (39,7 %) и в период грудного возраста (27,3 %).

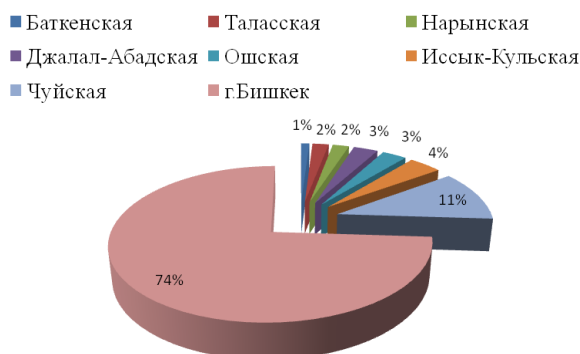


Рисунок 2 – Распределение поступивших больных по областям

Наиболее часто диагностировались: дефект межпредсердной перегородки (55 %) и дефект межжелудочковой перегородки (24 %). Реже выявлялись их сочетание (7 %) и открытый артериальный проток (5 %) (рисунок 3).

По данным ЭхоКГ дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), встречался у 46 детей из 191, что составляет 24 %. В какой части межжелудочковой перегородки располагался дефект, указывалось не во всех заключениях ЭхоКГ. У 5 больных (9,73 %) ДМЖП локализовался в мышечной части перегородки (синдром Толочинова – Роже). У 13 больных (28 %) дефект межжелудочковой перегородки осложнился высокой легочной гипертензией, у них систолическое ЛАД превышало 34 мм рт. ст. Изолированно ДМЖП встречался у 17 (37 %) детей. У 29 детей он сочетался с другими врожденными пороками сердца: у 21 (46 %) пациента – с дефектом межпредсердной перегородки по типу открытого овального окна, у 5 (11 %) – со стенозом легочной артерии, у 3 (6 %) – с открытым артериальным протоком.

Вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) был выявлен у 54 (28 %) больных, дефект межпредсердной перегородки по типу открытого овального окна – у 53 (28 %) и атриовен-

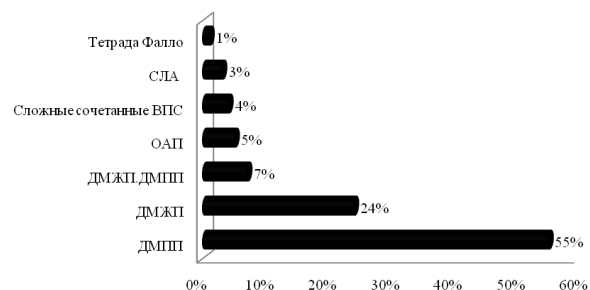


Рисунок 3 – Структура впервые выявленных врожденных пороков сердца

трикулярная коммуникация – у 3 (2 %). Больше всего ДМПП встречался в изолированном виде – 44 (81 %). У 10 детей он сочетался с другими врожденными пороками сердца. Следовательно, ДМПП составлял 58 % всех врожденных пороков сердца.

У 13 детей (7 %) отмечено сочетание ДМПП и ДМЖП.

Тетрада Фалло встречалась всего у 3 (1 %) детей. Изолированный стеноз легочной артерии был у 5 (3 %) детей. У 7 (4 %) детей были выявлены сложные сочетанные пороки, осложненные высокой легочной гипертензией и снижением насыщения крови кислородом.

Открытый артериальный проток наблюдался нами у 10 детей (5 %). В изолированном виде порок был выявлен у 4 детей, а у 6 детей он сочетался с другими врожденными пороками сердца.

Для изучения степени насыщения крови кислородом его проверяли у всех больных методом пульсоксиметрии. Сатурация кислорода крови в пределах 95–100 % была выявлена у 158 больных, 80–94 % – у 26 больных и менее 80 % – у 6 больных.

Среди 191 больного 29 (16 %) поступили с осложнениями, такими как деформация грудной клетки в виде “сердечного горба” у 18 (62 %) больных, утолщение ногтевых фаланг пальцев в виде “часовых стекол” и “барабанных палочек” у 9 (31 %) больных, снижение сатурации кислорода у 17 (59 %) больных, повышение ЛАД на ЭхоКГ. Систолическое ЛАД выявлено повышенным от 34 мм рт. ст. до 68 мм рт. ст. Были выявлены следующие степени увеличения систолического ЛАД (градиент давления рассчитан по уравнению Бернулли): минимальное увеличение ЛАД было у 5 (17 %) пациентов, небольшая степень легочной гипертензии была у 17 (59 %) больных, умеренная легочная гипертензия была у 3 (10 %) больных, выраженная легочная гипертензия была у 4 (14 %) больных. Большинство больных с осложнением ВПС были из Бишкека и Чуйской области – 20 (67 %) больных, т. е. большинство из них были жителями из области низкогогорья.

Таким образом, при анализе структуры врожденных пороков сердца у больных, поступивших

из различных регионов Кыргызской Республики в консультативно-диагностическое отделение Научно-исследовательского института хирургии сердца и трансплантации органов, наиболее высокая выявляемость установлена у больных с септальными дефектами (ДМЖП и ДМПП) – 79 %.

Полученные нами данные показывают, что наиболее высокий показатель обращаемости ВПС установлен в г. Бишкек, Чуйской области, что связано со следующими основными факторами:

- недостаточная обеспеченность регионов высококвалифицированными педиатрами, детскими кардиологами, что не позволяет выявлять ВПС в раннем периоде в масштабах всей республики;
- низкий уровень осведомленности (информированности) населения, из-за чего отмечается несвоевременное обращение родителей больных детей за помощью к специалистам;
- низкий социальный уровень населения в отдаленных регионах, невозможность оплатить расходы на транспорт, проживание, диагностику и лечение пациента в столице;
- отсутствие специализированной кардиохирургической медицинской помощи в регионах республики.

#### Литература

1. Бокерия Л.А. Клиническая характеристика взрослых пациентов с врожденными пороками сердца по данным эпидемиологического исследования / Л.А. Бокерия, И.Н. Ступаков, И.В. Самородская и др. // Бюллетень НЦССХ. 2008. № 3.
2. Мутовин Г.Р. Роль и значение генетических знаний в современной клинической медицине / Г.Р. Мутовин // Российский медицинский журнал. 1998. № 1.
3. Кулаков С.В. Структура врожденных пороков сердца у новорожденных детей по данным эхокардиографии за 2000–2004 гг. / С.В. Кулаков // Интенсивная терапия. 2005. № 2.
4. Здоровье населения и деятельность организаций здравоохранения Кыргызской Республики в 2009 году: справочник. Бишкек, 2009.