

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ КОРРЕКЦИИ НАРУШЕНИЙ ГЕМОДИНАМИКИ НА РАЗЛИЧНЫХ ЭТАПАХ РЕАБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Сухарева Г.Э.

*ГУ «Крымский государственный медицинский университет имени С.И. Георгиевского»
(Симферополь)*

Статья посвящена решению актуальной проблемы детской кардиологии – оптимизации оказания своевременной медицинской помощи детям с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы путем повышения эффективности диагностики, совершенствования диспансеризации на основе изучения качества жизни, показателей адаптации гемодинамики и результатов хирургической коррекции в анамнезе.

Ключевые слова: *дети, врожденные аномалии, сердечно-сосудистая система, гемодинамика, диспансеризация.*

В течение последних лет в Крыму, как и в Украине [1, 2, 4], отмечен рост сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) у детей. Ведущее место в структуре этих заболеваний занимают ВПС: в АР Крым на «Д»-учете состоит около 3 тысяч детей с ВПС. В то же время диагностика этих заболеваний во многих случаях остается несвоевременной, а лечение, диспансеризация и реабилитация – неполноценными. Поэтому, несмотря на прогресс современной кардиохирургии, смертность детей с врожденными пороками сердца (ВПС) остается высокой [3, 5, 6]. В связи с этим актуальным и перспективным является изучение функциональной адаптации гемодинамики у детей с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы (ССС), в том числе до и после хирургической коррекции, а также совершенствование организации медицинской помощи данному контингенту больных с дифференцированной тактикой наблюдения на всех этапах диспансеризации: стационарном, амбулаторном и санаторном с учетом основных принципов (раннее начало, этапность, комплексность, непрерывность, преемственность между фазами).

Цель – оптимизация оказания медицинской помощи детям с врожденной патологией ССС путем повышения эффективности диагностики, совершенствования диспансеризации и реабилитации на основе изучения качества жизни (КЖ), показателей адаптации гемодинамики и результатов хирургической коррекции в катамнезе.

Материалы и методы. Обследованы 640 детей (372 (58%) мальчика и 268 (42%) девочек) от 0 до 18 лет с врожденной патологией ССС, находившиеся на стационарном лечении (2000–2010 гг.) в отделениях КРУ «РДКБ» (г. Симферополь). Из них 339 (53%) наблюдались в различные сроки после хирургического лечения в ГУ «НИССХ им. Н.М. Амосова НАМН» и/или в ГУ «НПМЦДКК» МОЗ Украины. Проведено обследование: клиничко-лабораторное; электрокардиограмма (ЭКГ), холтеровское мониторирование (ХМ) ЭКГ и суточный мониторинг артериального давления (СМАД), эхокардиографическое (ЭхоКГ), доплерография сосудов головы и шеи; оценка психоэмоционального состояния, вегетативный статус, уровень адаптации и индекс Руфье, оценка качества жизни; рентгеновская компьютерная томография (РКТ) и/или магнитно-резонансная

томография (МРТ) с внутривенным контрастированием, катетеризация полостей сердца, генеалогический анализ, лабораторно-генетические методы, цитогенетическое исследование.

Результаты. В периоде новорожденности ВПС диагностирован у 391 (61,2%) ребенка, до 1 года – у 124 (19,4%), от 1 года до 7 лет – у 83 (12,9%), после 7 лет – у 42 (6,5%) детей. В группе обследованных детей с одинаковой частотой встречались ВПС с обструкцией выходного тракта левого желудочка (ВТЛЖ) – 173 (27%) ребенка и выходного тракта правого желудочка (ВТПЖ) – 180 (28%) детей. Пороки конотрункуса диагностированы у 151 (24%) больного. Сложные ВПС – у 109 (17%) больных. Группа ВПС с обструкцией ВТЛЖ включала 100 (15,6%) детей с патологией аорты (коарктация аорты КоА, двойная дуга аорты (ДДА), перерыв дуги аорты) и 73 (11,4%) ребенка с аортальным стенозом. В группу ВПС с обструкцией ВТПЖ вошли 173 (27%) ребенка со стенозом легочной артерии (ЛА) и 7 (1,1%) – с атрезией ЛА и интактной межжелудочковой перегородкой (МЖП). Конотрункальные пороки у 151 (24%) ребенка включали транспозиция магистральных сосудов (ТМС) – 26 (17%), тетраду Фалло (ТФ) – 88 (58%), двойное отхождение магистральных сосудов (ДОМС) от ПЖ – 31 (21%) и общий артериальный ствол (ОАС) – 6 (4%) детей. В группу сложных ВПС вошли 43 (39%) ребенка с единым желудочком сердца (ЕЖС), 58 (54%) детей с атриовентрикулярным каналом (АВК) и 8 (7%) – с тотальным аномальным дренажем легочных вен (ТАДЛВ). Среди 27 (4%) больных с редкой врожденной патологией ССС были дети с полной врожденной атриовентрикулярной (АВ) блокадой – 12 (44,4%), опухолями сердца – 9 (33,3%) больных, аномальным отхождением коронарных артерий (КА) – 4 (14,8%) и аорто-левожелудочковым туннелем – 2 (7,5%) детей. У 72 (11,25%) больных ВПС были ассоциированы: с генетическими синдромами – у 36 (50%), с хромосомными аномалиями – у 36 (50%). Среди генных синдромов преобладали синдромы Нунан (22,2%), Ивемарка (19,3%), Вильямса (16,6%) и Марфана (8,3%). Синдромы САТСН, Секкеля и Корнелии-де-Ланге встречались реже – по 5,6%. В единичных (2,8%) случаях выявлены синдромы: Смита-Лемли-Опитца, Холта-Орама, Клиппеля-Фейля, «кошачьего глаза». У 36 (50%) детей диагностированы хромосомные заболевания. Аномалии аутосом выявлены у 33 (91,7%) детей: синдром Дауна – у 30 (91%), синдром Патау – у 1 (3%), синдром Эдвардса – у 2 (6%). С аномалиями половых хромосом (синдром Шерешевского-Тернера) наблюдались 3 (8,3%) ребенка. Доказана необходимость углубленного обследования детей с синдромальной патологией для исключения аномалий развития ССС и, с другой стороны, необходимость генетического мониторинга всех детей с ВПС, включающего медико-генетическое консультирование семьи с целью поиска синдромальных случаев, определения генетического риска при повторном деторождении и разработки мер дородовой профилактики. Изучен катамнез 84 беременных с пренатально диагностированной патологией сердца плода, на основании чего разработан, апробирован и внедрен в практику здравоохранения АР Крым алгоритм организации медицинской помощи беременным с проведением фетальной ЭхоКГ на различных уровнях. Он позволил: понять причину возникновения порока и предотвратить повторение подобной ситуации, оценить возможность сохранения беременности, подготовить родителей к вероятным проблемам после рождения ребенка, выбрать срок, место и вариант родоразрешения, проводить роды при критических ВПС в родильных домах, приближенных к кардиохирургическим центрам, улучшить результаты кардиохирургической помощи новорожденным, уменьшить частоту развития осложнений. На основании проведенной доплерографии сосудов головы и шеи у 74 детей с обструкцией аорты была выявлена сочетанная патология прецеребральных сосудов – как органическая, представленная ано-

малиями сосудов базилярного и каротидного бассейнов, так и функциональная, представленная гипертонусом церебральных артерий, компрессией позвоночных артерий. Это позволило рекомендовать включить в протокол обследования данной категории больных доплерографию сосудов головы и шеи и, при необходимости, уточнить диагноз с помощью МРТ с последующей консультацией детского невропатолога. У детей с врожденной патологией ССС изучено КЖ на различных этапах наблюдения и выявлены закономерности и особенности его изменения в динамике до и после хирургического лечения в зависимости от его объема, сроков, исходной тяжести заболевания. Разработан, запатентован и внедрен метод оценки КЖ с заранее распределенными, дифференцируемыми в баллах показателями, введен коэффициент эмоционального восприятия своего состояния больным в зависимости от возраста, что позволило оптимизировать оценку и сравнимость результатов; выведена формула определения интегрального показателя КЖ, который необходимо использовать как в процессе диагностики, так и для оценки эффективности лечения, в том числе хирургического, а также на этапе реабилитации и при диспансерном наблюдении.

У 107 детей выполнены РКТ и/или МРТ, изучена КТ (компьютерная томография)-семиотика некоторых сложных ВПС. Проведено наблюдение за детьми с развившимся инфарктом миокарда (ИМ) в результате аномального отхождения КА, а также прослежен катамнез и показана адаптация гемодинамики у детей с редкой врожденной патологией ССС. Изучена реакция на физическую нагрузку детей в отдаленном послеоперационном периоде: установлен нормальный (31,2%) и первый измененный (52,9%) типы реакции, что говорит о хорошей и удовлетворительной адаптации ССС, а также второй измененный (14,2%) и третий измененный (1,7%) типы реакции, которые свидетельствуют о снижении толерантности к физической нагрузке. Изучены закономерности функциональной адаптации гемодинамики у детей с ВПС в зависимости от анатомических вариантов порока до и после хирургического лечения, а также его результаты, на основании чего разработан, апробирован и внедрен в практику здравоохранения АР Крым комплекс организационных мероприятий для детей с врожденной патологией ССС.

Выводы. Внедрение разработанного нами комплекса организационных (диагностических и лечебных) мероприятий для детей с врожденной патологией ССС на различных этапах наблюдения, который включает единый регистр ВПС, формализованные критерии верификации диагноза, унифицированную методику обследования детей, а также алгоритмы организации медицинской помощи беременным с патологией ССС у плода, протоколы транспортировки детей с ВПС, алгоритмы диспансеризации детей в до- и послеоперационном периоде, позволило создать в АР Крым стройную систему диспансеризации и реабилитации детей, оперированных на сердце, значительно снизив детскую смертность и инвалидность от данной патологии.

Литература

1. Волосовец А.П. Современные достижения и проблемы детской кардиоревматологической службы Украины / А.П. Волосовец // Здоровье ребенка. — 2006. — № 1. — С. 9—14.
2. Ємець І. М. Невідкладна допомога при критичних вроджених вадах серця / І. М. Ємець // Современная педиатрия. — 2008. — Т. 18, № 1. — С. 125—127.
3. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / под ред. А.Н. Возианова. — К.: Книга-плюс, 2010. — 1200 с.

4. Книшов Г.В. Природний перебіг вроджених вад серця у дітей м. Києва / Г.В. Книшов, Н.М. Руденко, М.М. Руденко // Тези 1 наукової конференції Асоціації серцево-судинних хірургів України. – 1993. – С. 50.
5. Руденко Н.М. Рання діагностика вроджених пороков серця у новороджених / Н. М. Руденко // Фонд допомоги дітям Чорнобиля «Світовий та вітчизняний досвід допомоги дітям з вродженими вадами серця у ранньому віці». – К., 2004. – С. 36–37.
6. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца: руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов/ А. С. Шарыкин. – М.: Теремок, 2005. – 384 с.

ПАТОГЕНЕТИЧНЕ ОБГРУНТУВАННЯ КОРЕКЦІЇ ПОРУШЕНЬ ГЕМОДИНАМІКИ НА РІЗНИХ ЕТАПАХ РЕАБІЛІТАЦІЇ ДІТЕЙ ІЗ ВРОДЖЕНОЮ ПАТОЛОГІЄЮ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ

Сухарева Г. Е.

Стаття присвячена вирішенню актуальної проблеми дитячої кардіології – оптимізації надання своєчасної медичної допомоги дітям із вродженою патологією серцево-судинної системи шляхом підвищення ефективності діагностики, удосконалення диспансеризації на основі вивчення якості життя, показників адаптації гемодинаміки і результатів хірургічної корекції в катамнезі.

Ключеві слова: *діти, вроджені аномалії, серцево-судинна система, гемодинаміка, диспансеризація.*

PATHOGENIC BASING OF CORRECTION OF HAEMODYNAMICS DISTURBANCES ON VARIOUS STAGES OF REHABILITATION OF CHILDREN WITH CONGENITAL PATHOLOGY OF CARDIOVASCULAR SYSTEM

Suchareva G. E.

The article is devoted the decision of an actual problem of children's cardiology – optimization of rendering of emergency medical aide to children with a congenital pathology of cardiovascular system by increase of diagnostics efficacy, perfection of prophylactic medical examination on the basis of studying of quality of life, indicators of adaptation of haemodynamics and results of surgical correction in catamnesis.

Key words: *congenital anomalies, cardiovascular system, haemodynamics, children, prophylactic medical examination.*