

## **РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ И СТРУКТУРА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ ПАВЛОДАРСКОЙ ОБЛАСТИ ЗА ПЕРИОД 2016 - 2018ГГ.**

**Алтынханова Айгерим Беисовна**

резидент 2-го года обучения, НАО МУС, Павлодарский филиал, Казахстан, г. Павлодар

**Адилова Роза Райымбековна**

интерн 1-го года обучения НАО МУС, Павлодарский филиал, Казахстан, г. Павлодар

**Абильмажинова Гузьяль Дуйсенбековна**

научный руководитель, канд. мед. наук, доцент, зав. кафедрой внутренних болезней ПФ, НАО МУС, Павлодарский филиал, Казахстан, г. Павлодар

Актуальность проблемы достаточно высока. Известно, что существует более 90 вариантов (врожденных пороков сердца) ВПС и множество их сочетаний.

Мировая статистика свидетельствует, что врождённые пороки сердца (ВПС) составляют 30 % среди всех врождённых пороков развития у детей, занимая третье место после патологии опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы (ЦНС), обнаруживаются у 0,7–1,7 % новорождённых детей. Частота рождения детей с врожденными пороками сердца (ВПС) составляет 6-8 на 1000 живых родов [1,2,3]. В последнее время наблюдается рост частоты ВПС, особенно в развитых странах. Причинами могут быть как истинное увеличение ВПС, увеличивается частота одних ВПС (тетрада Фалло) и уменьшается доля других (транспозиция магистральных сосудов), так и улучшение качества диагностики, регистрации аномалий и статистики [4,5]. В Англии по статистике ВПС составляет 8 на 1000, в США от 1,5 до 6 на 1000 [6]. В России он не менее 30% от всех врожденных пороков развития. В группе живорожденных детей частота поражений сердца колеблется от 0,6 до 1,2%. Погибают несколько тысяч маленьких детей, родившихся с данной патологией, 36% из них, если не была сделана срочная операция, умирают в первые 30 дней, еще 35% – в течение 6 месяцев, а большинство выживших впоследствии становятся инвалидами [7].

Распространённость ВПС меняется не только по годам наблюдения, но и по регионам и с возрастом детей. В первые месяцы жизни, особенно в периоде новорождённости, не все пороки диагностируются своевременно, в то же время они часто приводят к летальному исходу, другие же выявляются позже, определяя динамику распространенности и структуру в различные возрастные периоды.

Причиной ВПС могут быть генетические или экологические факторы, но, как правило, сочетание того и другого. Перинатальная диагностика позволяет выявить около 90% сердечной патологии у плода, оптимизировать результаты коррекции сложных ВПС у новорожденных и детей первого года жизни. До 30% всех ВПС, протекающих с выраженными симптомами, могут быть устранены за 1 или 2 хирургических вмешательств в течение первого года жизни [8].

В последние десятилетия отмечается увеличение этого показателя, обусловленное в значительной мере совершенствованием диагностики ВПС, в том числе пренатальной. Однако ряд ВПС по-прежнему остаются трудными для диагностики, что связано как с низкой разрешающей способностью аппаратов УЗИ на местах, так и недостаточной осведомленностью врачей о некоторых редко встречающихся пороках. В настоящее время с

ростом частоты отмечается также тенденция к увеличению удельного веса более тяжелых, комбинированных ВПС с частым неблагоприятным исходом уже в первые месяцы жизни. По данным рандомизированных исследований, проведенных в США и Великобритании, при естественном течении ВПС к концу 1-го года жизни погибают более 70 % детей. В Северной Америке врожденная патология сердца является причиной смерти у 37 % младенцев, в Западной Европе — у 45 %. По данным J. Taria et al., смертность от ВПС составляет 177 на 100 тыс. детей, родившихся живыми. Следует отметить, что врожденные пороки сердца являются причиной половины всех смертей, обусловленных аномалиями развития.

Благодаря интенсивному развитию кардиохирургии стало возможным оказание эффективной помощи при большинстве ВПС, что резко увеличило качество и продолжительность жизни пациентов. В настоящее время общепринятой является тактика коррекции ВПС в детском возрасте. Это позволяет свести к минимуму такие последствия длительного существования ВПС, как легочная гипертензия, дисфункция миокарда, эндокардит, а также гематологические и неврологические осложнения, связанные с артериальной гипоксемией.

Цель-рассмотреть клиническую характеристику пациентов с врожденными пороками сердца на уровне данных ПОКЦ.

Материалы и методы исследования: проведен ретроспективный анализ, проанализирована медицинская документация детей с ВПС, получивших стационарное лечение в Областном Кардиологическом центре г. Павлодар с учетом основных медико-демографических показателей (пол, доношенность, возраст выявления ВПС) за период 2016г по 2018г.

В ходе исследования ретроспективному анализу были повергнуты истории болезней пациентов оперированных по поводу различных ВПС в период с 2016 г по 2018 г.,

Полученные результаты.

За 2016 - 2018 год в Областном кардиохирургическом центре г. Павлодар получили стационарное лечение с ВПС и с другими заболеваниями сердечно-сосудистой системы 226 ребенка. Отбор и выявление детей с ВПС осуществлялся на поликлиническом уровне, в родильных домах и путем выезда бригады детских кардиологов в районные центры.

Среди детей с ВПС доля девочек составила (114) 50,4 %, мальчиков – (112) 49,5 %. Недоношенных детей среди ВПС составило (16) 7 %. Большинство детей с ВПС родилось с нормальным весом тела. Среди изолированных ВПС преобладали ДМЖП – (83) 36,7 %, ДМПП-(57) 25,5 %, ОАП-43 (19) %, сложные пороки (тетрада Фалло, полная АВК, ТМС) –(11) 4,8 %, прочие пороки (коарктация аорты, Аномалия Эбштейна, Тотальный аномальный дренаж легочных вен, врожденная недостаточность клапанов) – (16) 7 %. Среди них с сопутствующими заболеваниями как: Синдром Дауна (10) 4 %, высокая легочная гипертензия (18) 7 %, ДЦП (2) 0,88 %, ишемия мозга (4) 1,76 %.

Таким образом можно отметить, что в структуре этих заболеваний ведущее место занимают ДМЖП и ДМПП. Частота встречаемости ВПС преимущественно связана с отсутствием профилактических мероприятий по предупреждению ВПС, несвоевременной выявляемостью и недостаточной оснащенностью современными высокотехнологическими аппаратами и кадрами в ПМСЦ.

Но не смотря на это, благодаря интенсивному развитию кардиохирургии в Павлодарской области стало возможным оказание эффективной помощи при большинстве ВПС, стало возможным проведение операции детям в возрасте 0 плюс, что резко увеличило качество и продолжительность жизни маленьких пациентов.

#### **Список литературы:**

1. Мутафьян О. А. Детская кардиология: руководство / О. А. Мутафьян. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 504 с., ил.

2. Мутафьян О. А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О. А. Мутафьян. — СПб. : Издательский дом СПбМАПО, 2005. — 480 с., ил.
3. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe : morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease / P. Engelfriet [et al.] // Eur. Heart. J. — 2005. — Vol. 26. — P. 2325-2333.
4. Бокерия Л.А., Подзолков В.П. Проблема врожденных пороков сердца: современное состояние и перспективы решения // Российские медицинские вести. - 2001. - №3. - С. 70-72
5. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. - М.: МЕДпресс-информ. -2004
6. Белозеров Ю.М. Детская кардиология -М.МЕД-пресс-информ, Hoffman, J.Essential Cardiology: Principles and Practice.-Totowa, NJ: Humana Press, 2005
7. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. М.: МЕДпресс - информ; Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Изд.-во «Теремок».
8. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM et al.Structural abnormalities of great arterial walls in congenital disease: light and electron microscopic analyses//Circulation 2001, Беспалова Е.Д. Пренатальная и ранняя постнатальная диагностика патологии сердечно-сосудистой системы