

**РАСПРОСТРАНЕННОЕ В НАШЕЙ СТРАНЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ-РАССТРОЙСТВО  
ПОВЕДЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА****Солиев Мухаммаджон****Алиев Хуснидин Махмудович**

Андижанский Государственный Медицинский Институт, Узбекистан

**Резюме:** В статье проведен анализ зарубежной и отечественной литературы, посвященной отдаленным результатам хирургического лечения врожденных пороков сердца и возможным механизмам их улучшения. Глубина поиска – 20 лет. Критерии включения источников: доступ к полному тексту, оригинальные исследования и обзорные статьи. Критерии исключения: абстракты публикаций. Для обзора сформулированы следующие поисковые запросы на английском языке: late outcomes of corrections of congenital heart defects, на русском языке: «отдаленные результаты коррекции врожденных пороков сердца», «долгосрочные результаты коррекции врожденных пороков сердца». Поиск литературы выполнен в системах ScienceDirect, PubMed, «КиберЛенинка», eLIBRARY.ru. Анализ данных показал, что остаются спорными вопросы объема и длительности наблюдения пациентов, перенесших хирургическую коррекцию врожденных пороков сердца. В мировой и отечественной практике применяют современные цифровые технологии с целью дистанционного мониторинга больных. В России программы удаленного отслеживания состояния пациентов используют при таких социально значимых заболеваниях, как сахарный диабет, бронхиальная астма, а также для кардиологической реабилитации взрослых больных. Подобные программы для дистанционного наблюдения детей, перенесших хирургическую коррекцию врожденных патологий сердца, на сегодняшний день в нашей стране отсутствуют. Также актуальна проблема отдаленного контроля состояния детей после хирургического устранения врожденных дефектов сердца. Таким образом, необходимо создание комплексной универсальной системы удаленного мониторинга и ведения данной группы больных.

**Ключевые слова:** Врожденный порок сердца , отдаленные результаты.

**Введение**

В настоящее время более 90% младенцев с врожденными пороками сердца (ВПС) доживают до зрелого возраста [1]. Многие выжившие после коррекции впоследствии сталкиваются с целым рядом ограничений, нуждаются в сложных вмешательствах и подвергаются повторным госпитализациям, что создает большую нагрузку на систему здравоохранения [2]. Данные лица подвержены риску значительных осложнений по мере взросления, включая сердечную недостаточность, нарушения ритма сердца, инсульты, отставание в физическом и нервно-психическом развитии, специфические проблемы, связанные с пороком [3, 4]. В мировой литературе все больше внимания уделяют оценке отдаленных результатов перенесенных операций по поводу врожденных пороков сердца

[4, 5]. В отечественной литературе акцент сделан на положительных краткосрочных показателях, но конечной целью лечения должно быть улучшение долгосрочного функционального состояния после хирургического лечения врожденных патологий сердца и сосудов [6]. В статье представлен обзор отечественной и зарубежной литературы с глубиной поиска 20 лет, посвященной отдаленным исходам хирургического лечения ВПС, а также анализ возможных механизмов улучшения поздних результатов.

**Критерии включения источников:** работы, посвященные отдаленным результатам коррекции ВПС (отсроченные кардиальные осложнения, физическое и нервно-психическое развитие после хирургического лечения); наличие доступа к полным текстам; тип исследований – оригинальные и обзорные.

**Критерии исключения:** абстракты публикаций. Для обзора сформулированы следующие поисковые запросы на английском языке: late outcomes of corrections of congenital heart defects, remote monitoring of congenital heart defects; на русском языке: «поздние исходы коррекции врожденных пороков сердца», «долгосрочные результаты коррекции врожденных пороков сердца», «нервно-психическое и физическое развитие детей после хирургической коррекции ВПС», «дистанционный мониторинг и врожденные пороки сердца». Поиск литературы выполнен в системах ScienceDirect, PubMed, «КиберЛенинка», eLIBRARY.ru.

Поздние исходы коррекции врожденных пороков сердца В обзоре авторов А.Н. Schultz и G. Wernovsky [6] отдаленные результаты разделены на две группы. Первая группа – общие: поздние летальные исходы; повторные вмешательства, не связанные с этапностью лечения; желудочковая дисфункция; сердечная недостаточность; нарушения ритма сердца и потребность в кардиостимуляции; эндокардит; ограничения в физической активности; нейрокогнитивные нарушения; влияние на качество жизни. Вторая группа – специфические поражения. Примером служат недостаточность на легочном клапане после хирургической коррекции тетрады Фалло (ТФ), дилатация неоаорты, пульмональные стенозы после артериального переключения, тромбозы межсистемных шунтов. Специфические осложнения многообразны, зависят от морфологии и физиологии конкретного врожденного порока сердца и выходят за рамки данного обзора. Отдаленные исходы в отечественной литературе классифицированы на следующие группы: физическое, эмоциональное, социальное и психическое (умственное) здоровье [7]. Для анализа литературы, посвященной отдаленным исходам, мы выделили следующие, описанные ниже, группы.

Качество жизни За последние четыре десятилетия число исследований по анализу качества жизни (КЖ) у лиц с ВПС выросло в геометрической прогрессии [8]. Несмотря на увеличение количества публикаций, данные остаются противоречивыми. Одни исследователи приближают КЖ к таковому у здоровых лиц [5, 9], другие обнаруживают снижение [10, 11]. Авторы ряда работ пришли к выводу, что такие показатели, как цианотические пороки, функциональный класс сердечной недостаточности и систолическая функция желудочков, влияют на КЖ [12]. В исследовании 2017 г. под

руководством А. Neusch оценены различные хирургические стратегии при цианотических и ацианотических пороках, а также пороках с унивентрикулярной гемодинамикой [13]. Результаты показали, что самооценка детьми и подростками КЖ не отражает различий, связанных с анатомическими и гемодинамическими изменениями, в той степени, в которой можно было бы ожидать. Также авторы продемонстрировали, что конкретная хирургическая техника в отдельности не позволяет прогнозировать КЖ в более позднем детстве и подростковом возрасте. Доказано, что некоторые проблемы возникают только после выхода на работу или по мере взросления, когда влияние семьи ослабевает [13]. Несмотря на положительную самооценку пациентов, необходима специализированная психосоциальная поддержка, особенно больным после коррекции сложного порока сердца. Спорными остаются вопросы, связанные с определением влияния предикторов на КЖ, а также объема и способов оказания психосоциальной помощи [8]. Наряду с повышенным интересом к КЖ растет осознание важности контроля состояния здоровья, о котором сообщают пациенты. Кроме того, в различных кардиологических популяциях данные о динамике здоровья, предоставляемые больными, служат независимыми предикторами смертности [14].

Смертность Смертность, связанная с ВПС, снижается в течение последних нескольких десятилетий почти во всех возрастных группах, особенно у детей до 5 лет [15]. При этом по данным исследования 2018 г., посвященного анализу выживаемости 35 998 пациентов, долгосрочная смертность после хирургического лечения врожденных пороков сердца повышена при всех формах порока. Выживаемость улучшилась с течением времени, особенно при тяжелых дефектах со значительными изменениями в стратегии лечения, но все еще отстает от общей популяции [16]. Несмотря на совершенствование тактики ведения больных, внедрение новых стандартов оказания помощи, в некоторых группах сохраняются высокие риски летальности: несбалансированный атриовентрикулярный канал – 11,7% [17], единый желудочек – 5%, шунт по Блелоку – Тауссиг – 11% [18], при атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки после наложения шунта «легочная артерия – правый желудочек» – 6,6% [19]. Постоянно повышенный риск смерти после коррекции подчеркивает необходимость тщательного клинического мониторинга пациентов даже с самыми легкими поражениями [20]. Остаются спорными вопросы длительности и объема инструментальных методов диагностики, а также механизмов и вариантов реализации длительного мониторинга.

Повторные операции Значительная часть пациентов нуждаются в повторной операции после первоначального или паллиативного лечения ВПС. Во многих случаях эта потребность предсказуема, например при этапных реконструктивных коррекциях, установке кондуита или протеза клапана у маленьких детей, требующих замены по мере роста ребенка, или биопротезов с ограниченным сроком службы. В других случаях повторная операция необходима при остаточных дефектах после первоначальной процедуры (например, митральная вальвулопластика после восстановления дефекта межпредсердной перегородки), для лечения поздних нарушений ритма (кардиостимуляторы при дисфункции синусового узла) или последствий хирургических стратегий (замена аортального клапана после артериального переключения, замена

легочного клапана после хирургической коррекции ТФ) [19]. Сохраняется высокая частота дисфункций межсистемных шунтов, связанных с тромбозом протезов. Остаются высокими риски реопераций в группе пациентов с механическими клапанами сердца. По результатам однофакторного анализа больных с механическими клапанами выявлены предикторы повторных операций: молодой возраст, малый вес, использование клапанов 16-го, 17-го размеров [21]. Факторы, потенциально влияющие на потребность в реоперациях, требуют динамического наблюдения.

Желудочковая дисфункция Пациенты после хирургической коррекции ВПС имеют различные степени желудочковой дисфункции и сердечной недостаточности. Данные состояния с высокой частотой встречаются среди больных с унивентрикулярной гемодинамикой после операции Фонтена [22]. Распространенность сердечной недостаточности достигает 20–30% после операции Сенинга и Мастарда, 32% – при врожденной корригированной транспозиции магистральных сосудов, 40% – в популяции пациентов с гемодинамикой единого желудочка сердца. По данным Г.А. Глазырина и соавт., после хирургического лечения ВПС через год первому функциональному классу по NYHA соответствуют 90% больных, а через 10 лет – только 56% [23]. Сердечная недостаточность в настоящее время признана ведущей причиной смертности, заболеваемости и госпитализации в структуре поздних осложнений [24]. Остаются сложности в комплексной оценке желудочковой функции у пациентов после операции Фонтена [22].

Нарушение ритма Аритмии часто возникают на поздних сроках после операции по поводу ВПС. Остается дискуссионным вопрос частоты и длительности мониторинга сердечного ритма, с учетом данных разных авторов о возможном более позднем развитии нарушений (полной атриовентрикулярной блокады, тахиаритмий). Так, в работе L. Liberman и коллег, охватившей 18-летний период наблюдения, отмечено развитие полной атриовентрикулярной блокады более чем через 6 лет после операции на «открытом» сердце [25]. Фибрилляция или трепетание предсердий часто встречаются после операции Фонтена, закрытия межпредсердного дефекта; дисфункция синусового узла – как правило, после обширной предсердной хирургии [26]. Желудочковые аритмии при более длительном наблюдении регистрируют у пациентов после хирургической коррекции ТФ [27]. Проблемой является аритмогенный потенциал хронической нагрузки давлением на правый желудочек в системе кровообращения после унивентрикулярной коррекции [28]. По данным исследований, потребность в имплантации электрокардиостимулятора в группе больных с заменой митрального клапана составляет 11% [29]. По данным отечественных авторов (Л.А. Бокерия и соавт.), наиболее часто в раннем послеоперационном периоде хирургической коррекции ВПС встречаются аритмии в виде желудочковой экстрасистолии различной степени выраженности, составляя 36% случаев в общей структуре послеоперационных аритмий. Суправентрикулярная экстрасистолия встречается в 29% случаев, различные виды наджелудочковых тахикардий – в 17 %, атриовентрикулярной блокады разной степени – в 10% [10]. Эти данные могут свидетельствовать о необходимости пожизненного наблюдения пациентов, перенесших хирургическое лечение врожденных пороков сердца.

## Заключение

С учетом развития хирургического и анестезиологического пособия повышается ранняя выживаемость пациентов, прооперированных по поводу врожденных пороков сердца. Актуальна проблема дальнейшего наблюдения за этими больными в условиях ограниченных ресурсов здравоохранения, а также ряда ограничительных мер. В России на сегодняшний день отсутствует комплексная программа дистанционного мониторинга детей после хирургической коррекции врожденных пороков сердца, однако имеется положительный опыт применения подобных систем у пациентов с сахарным диабетом, бронхиальной астмой, хронической сердечной недостаточностью. Таким образом, необходимо планирование и создание универсальной системы удаленного отслеживания состояния данной группы больных.

## Использованная литература

1. Moons P., Bovijn L., Budts W., Belmans A., Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation*. 2010;122(22):2264-72. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.946343.
2. A.R. Opatowsky, O.K. Siddiqi, G.D. Webb, Trends in hospitalizations for adults with congenital heart disease in the U.S. *J. Am. Coll. Cardiol.* 54 (2009) 460–467. doi: 10.1016/j.jacc.2009.04.037
3. Хайретдинова Т.Б., Хабибуллина А.Р., Шайбакова Л.Р., Онегов Д.В., Хабибуллин И.М. Нервно-психическое и физическое развитие детей раннего возраста после хирургической коррекции врожденных септальных пороков сердца. *Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского*. 2012; 94(2):23-26
4. Amedro, P., Dorka, R., Moniotte, S., Guillaumont, S., Fraisse, A., Kreitmann, B., et al. (2015). Quality of life of children with congenital heart diseases: A multicenter controlled cross-sectional study. *Pediatric cardiology*, 36(8), 1588–1601. doi: 10.1007/s00246-015-1201-x
5. Opic, P., Roos-Hesselink, J. W., Cuypers, J. A., Witsenburg, M., van den Bosch, A., van Domburg, R. T., et al. (2016). Longitudinal development of psychopathology and subjective health status in CHD adults: A 30- to 43-year followup in a unique cohort. *Cardiology in the Young*, 26, 547–555. doi: 10.1017/S1047951115000700
6. Schultz A.H., Wernovsky G. Late outcomes in patients with surgically treated congenital heart disease. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2005; 8(1); 145-156. doi: 10.1053/j.pcsu.2005.01.015
7. Л. Н. Игишева, А. А. Аникеенко, С. А. Шмулевич, И. Н. Сизова К вопросу комплексной оценке здоровья детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца. 2019;8(4S):42-50. doi:10.17802/2306-1278-2019-8-4S-42-50