КОМПЛЕКСНАЯ ОЦЕНКА СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА

В статье представлены результаты комплексной оценки здоровья детей 1-го года жизни с врожденными пороками сердца (ВПС). Установлено влияние отягощенного акушерского анамнеза (ОАА) матерей на увеличение риска рождения детей с тяжелыми пороками сердца; у 55% [95% ДИ 44,7÷65,0] детей с ВПС, потребовавших оперативного вмешательства на 1 году жизни и родившихся от матерей с ОАА, тяжесть ВПС была изолированно связана с влиянием ОАА их матерей. Показаны низкие темпы прироста массы тела, обуславливающие достоверное увеличение к 12 месяцам жизни доли детей с резко дисгармоничным физическим развитием за счет дефицита массы тела в группе детей, перенесших оперативное вмешательство, в сравнении с неоперированными детьми. Установлен риск повышения респираторной заболеваемости у детей с ВПС, требующими проведения оперативного вмешательства на 1-м году жизни (OR = 4,67 [1,19÷18,35]). Кроме того, выявлена положительная связь между респираторной заболеваемостью и степенью сердечной недостаточности у детей с ВПС ($r = 0,492$; $p < 0,05$). Полученные закономерности еще раз подчеркивают тяжесть гемодинамических нарушений при ряде ВПС, требующих хирургической коррекции в раннем возрасте. Результаты проведенной комплексной оценки здоровья имеют важное значение для отработки алгоритмов наблюдения детей с ВПС на педиатрическом участке амбулаторно-поликлинического звена оказания медицинской помощи.

Ключевые слова: комплексная оценка здоровья, дети 1 года жизни, врожденные пороки сердца.

E.V. SAPEROVA, I.V. VACHLOVA, MD, Prof.

Urals State Medical University» of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation

THE COMPLEX ASSESSMENT OF THE HEALTH STATUS OF CHILDREN DURING THE FIRST YEAR OF LIFE WITH CONGENITAL HEART DISEASE

In article we demonstrated the results of the complex assessment of the health status of children during the first year of life with congenital heart defects (CHD). We established a connection between the problems of obstetric history (miscarriage, abortion) and an increased risk of developing severe heart defects. In the group of children with CHD who required surgery for 1 year of life and who have mothers with obstetric history problems, the severity of the CHD in 55% [95% CI 44,7÷65,0] of children was related to the impact of obstetric history problems on their mothers. We found out that the majority of children with CHD had low body weight by the end of 1 year of life. In the group of operated children, we found a significant increase in the proportion of children with a sharply disharmonious physical development due to a deficit in body weight. We identified that children with CHD requiring surgery for 1 year of life have a high risk of respiratory infections (OR = 4,67 95% CI [1,19 ÷ 18,35]). In addition, we found a positive relationship between the respiratory incidence and the degree of heart failure in children with CHD ($r = 0,492$, $p < 0,05$). The data has been demonstrated the severity of hemodynamic disorders at CHD requiring surgical correction at an early age. The results of a comprehensive assessment of children's health are important for developing algorithms for monitoring children with CHD in a pediatric outpatient clinic.

Keywords: complex assessment of health status, children of 1 year of life, congenital heart defects.

По данным Европейского международного регистра врожденных пороков развития, врожденные пороки сердца (ВПС) являются самой распространенной группой аномалий развития у детей и остаются ведущей причиной смерти [1]. В настоящее время отмечается тенденция к увеличению числа и тяжести регистрируемых ВПС [2]. Летального исхода и высокого процента инвалидности можно избежать, используя современные методы оперативной коррекции [3]. Современный уровень оказываемых оперативных технологий обеспечивает выживание детей практически со всеми дефектами [2] и, как следствие, быстрый рост популяции детей и подростков с оперированными ВПС [2, 4]. Сроки проведения оперативного вмешательства опреде-

ляются индивидуально исходя из тяжести состояния пациента, имеющихся нарушений гемодинамики, сопутствующей патологии. Поэтому, как правило, проведения оперативной коррекции в периоде новорожденности и в раннем младенческом возрасте требуют тяжелые ВПС, приводящие при отсутствии своевременно оказанной хирургической помощи к выраженным нарушениям функционирования организма или летальному исходу [5]. Особого внимания заслуживают критические пороки, которые характеризуются дуктус-зависимым легочным или системным кровообращением. Понятие «критический порок» применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения [6]. К критическим

ВПС относят пороки с атрезией или критическим стенозом легочной артерии, перерыв дуги аорты, коарктацию аорты (КА), критический аортальный стеноз (стеноз АК), синдром гипоплазии левых отделов сердца, транспозицию магистральных сосудов (ТМС), полный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ). По мнению ведущих отечественных специалистов, более 70% детей с критическими пороками могут быть спасены при точной диагностике и своевременной хирургической коррекции [6].

Первый год жизни характеризуется как этап наиболее интенсивного развития ребенка. В течение этого периода наблюдается значительное увеличение массы тела и роста, совершенствуется функциональная деятельность ЦНС. Гармоничные рост и прибавки массы тела находятся в тесной взаимосвязи с развитием функциональных способностей органов и систем. За счет нарушений гемодинамики ВПС оказывают непосредственное негативное влияние на развитие ребенка. Некоторые виды ВПС связаны с выраженным снижением качества жизни, увеличением количества хронических заболеваний [7], формированием задержки нервно-психического развития (НПР) [2]. В настоящее время диспансерное наблюдение детей с ВПС осуществляется совместно педиатром и детским кардиологом [8]. Одной из основных задач детского кардиолога является коррекция проявлений сердечной недостаточности, коррекция персистирующих нарушений сердечного ритма и проводимости. Задачей участкового врача-педиатра, прежде всего, является контроль за ростом и развитием ребенка – оценка нутритивного статуса, предотвращение снижения темпов физического и НПР, коррекция энтеральной недостаточности, профилактика инфекционной заболеваемости [9]. Все это определяет актуальность изучения вопросов оценки здоровья данной группы пациентов с целью оптимизации наблюдения на педиатрическом участке.

Цель исследования: провести комплексную оценку здоровья детей 1 года жизни с ВПС.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проведен проспективный анализ клинико-анамнестических данных 38 детей 1-го года жизни с ВПС. Первую группу наблюдения (I группа) составили 18 детей (47%), которым было проведено оперативное вмешательство по поводу ВПС на 1-м году жизни; вторую (II группа) – 20 детей (53%), оперативное вмешательство на момент обследования которым не требовалось. Средний возраст детей I группы составил $6,5 \pm 3,5$ мес., II группы – $5,5 \pm 3,3$ мес. Различий по возрасту, гендерной структуре в обследуемых группах не было. Осмотры детей проводились в динамике в течение 1-го года жизни: в 3–5, 6–8 и 10–12 месяцев. Оценивались данные акушерского анамнеза, пери- и постнеонатального периода развития детей. Проводилась оценка физического развития и НПР, клинического статуса, включавшего данные объективного осмотра; анализировалась заболеваемость на 1-м году жизни, определялись группы здоровья. Оценка физического развития проводилась с использованием региональных цен-

тильных таблиц и включала определение уровня биологической зрелости и морфофункционального статуса (МФС) [10]. При оценке уровня биологической зрелости использовались значения длины тела и ее годовой прибавки за 1-й год жизни. Соответствие паспортному возрасту уровня биологической зрелости определялось по индексу длина тела/возраст: значения длины в диапазоне 25–75% означали своевременное развитие, или соответствие паспортному возрасту; значения длины в диапазоне менее 25% означали отставание в развитии от паспортного возраста, значения длины в диапазоне выше 75% – опережение в развитии паспортного возраста. Для оценки МФС использовались показатели массы и длины тела. Гармоничность МФС определялась по индексу масса тела/длина тела: значения массы в диапазоне 25–75% означали гармоничное развитие, значения массы в диапазоне менее 25% – дисгармоничное развитие за счет дефицита массы тела, менее 10% – резко дисгармоничное развитие за счет дефицита массы тела, значения длины в диапазоне выше 75% – дисгармоничное развитие за счет избытка массы тела, более 90% – резко дисгармоничное развитие за счет избытка массы тела. Оценка НПР и группы здоровья определялись в соответствии с существующими нормативными документами [9].

Для обработки полученных результатов применялись методы параметрического и непараметрического анализа, описательной статистики (среднее арифметическое и его ошибка – $M \pm m$, медиана – Me), сравнительный анализ с определением t-критерия Стьюдента, хи-квадрат (χ^2), двустороннего критерия Фишера; значимыми считались различия при $p < 0,05$. Оценка взаимосвязи продемонстрирована с помощью ранговой корреляции (Спирмена) и показателей эпидемиологического анализа: относительного риска (RR), отношения шансов (OR), атрибутивного риска (AR%), этиологической фракции (AP%) с расчетом 95%-ных доверительных интервалов (ДИ).

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ, ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Структура врожденных пороков сердца у детей исследуемых групп. Структура ВПС детей I группы была представлена ВПС с дуктус-зависимым кровообращением (55,6%, $n = 10$) и дуктус-независимым кровообращением (44,5%, $n = 8$). Среди дуктус-зависимых ВПС имели место ВПС с дуктус-зависимым обеспечением легочного кровотока (синдром гипоплазии правого сердца и ТМС – 22,2%) и с дуктус-зависимым обеспечением системного кровотока (КА, стеноз АК, ТАДЛВ – 77,8%). У детей II группы все ВПС были с дуктус-независимым кровообращением (табл. 1).

В I группе преобладали дети с радикальной коррекцией пороков (55,5%, $n = 10$), остальным требовались повторные операции. Средний возраст оперативной коррекции составил $56,5 \pm 6,64$ дней (min 8 дней, max 270 дней, Me 30 дней), при дуктус-зависимых ВПС – $43,18 \pm 67,27$ дней (min 8 дней, max 240 дней, Me 20 дней), при дуктус-независимых ВПС $88,17 \pm 94,59$ дней (min 15 дней, max 270 дней, Me 62 дня).

Таблица 1. Структура врожденных пороков сердца у наблюдаемых детей

Кол-во, n=38	Структура ВПС	Вид ВПС	n	%
Дети I группы, n=18	Дуктус-зависимые ВПС, n=10 (55,5%)	Коарктация аорты (КА)	4	22,2
		Синдром гипоплазии правого сердца (СГПС)	2	11,1
		Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)	2	11,1
		Тотальный аномальный дренаж легочных вен	1	5,6
		Критический стеноз аортального клапана	1	5,6
	Дуктус-независимые ВПС, n=8 (44,5%)	Атриовентрикулярный канал (АВК)	3	16,7
		Тетрада Фалло (ТФ)	2	11,1
		Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)	2	11,1
		Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ)	1	5,6
Дети II группы, n=20	Дуктус-независимые ВПС, n=20 (100%)	Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)	7	35,0
		Дефект межжелудочковой перегородки	5	25,0
		Тетрада Фалло	3	15,0
		Аномалия Эбштейна (АЭ)	2	10,0
		Атриовентрикулярный канал	2	10,0
		Порок развития трикуспидального клапана (порок ТК)	1	5,0

Оценка акушерского анамнеза матерей детей с ВПС. Анализ акушерского анамнеза матерей обследуемых детей выявил, что беременность ребенком с ВПС приходилась в целом на женщин со средним возрастом – $31,4 \pm 4,7$ лет (Me 31 год). Среднее количество беременностей у матерей детей с ВПС составляло $3,29 \pm 1,91$ (Me 3), количество родов – $2,25 \pm 1,04$ (Me 2). Выявлено отсутствие достоверных различий по анализируемым показателям в обследуемых группах. Однако отмечалась тенденция к увеличению возраста и количества беременностей у женщин I группы (Me 32 года и Me 29 лет; Me 4 и Me 2 соответственно).

Отягощенный акушерский анамнез (ОАА) встречался в целом у 47,4% (n = 18) женщин и был представлен искусственным прерыванием беременности и привычным невынашиванием. У матерей I группы наблюдалось превышение частоты встречаемости ОАА по сравнению с матерями II группы (соответственно, 66,7% и 30,0%, $p < 0,02$). Это привело к выводу, что при наличии ОАА риск возникновения ВПС, требующего проведения оперативного вмеша-

тельства на 1-м году жизни, увеличивался в 4,67 раза, чем при отсутствии факта отягощенности. Расчет этиологической фракции показал, что у 55% [44,7÷65,0] детей с ВПС, потребовавших оперативного вмешательства на 1-м году жизни и родившихся от матерей с ОАА, тяжесть ВПС была изолированно связана с влиянием ОАА их матерей (табл. 2).

Оценка антенатального периода жизни детей с ВПС. При анализе антенатального периода выявлено, что в целом осложненное течение беременности наблюдалось более чем у половины матерей (52,6%, n = 20). Беременность на фоне перенесенного инфекционного процесса (инфекции верхних дыхательных путей, мочевыделительной системы) и гестоз наблюдались у трети женщин (28,9%, n = 11). Различий в течении антенатального периода в I и II группах выявлено не было. Однако отмечалась тенденция к увеличению количества матерей с осложненным течением беременности и матерей, перенесших инфекционный процесс во время беременности, в I группе (66,7 и 40,0%; 38,8 и 20,0% соответственно).

Оценка интранатального периода жизни детей с ВПС. Анализ интранатального периода показал, что у 2/3 матерей роды были срочными (68,4%, n = 26). Три четверти детей (73,7%, n = 28) имели массу тела более 2 500 г и срок гестации при рождении больше 37 недель. Недоношенные дети имелись и в I и во II группах. Различия по срокам родоразрешения и срокам гестации между группами отсутствовали. Все доношенные дети с ВПС имели массу тела $3355,0 \pm 581,4$ г, недоношенные – $2031,0 \pm 324,3$ г, длину тела $51,0 \pm 3,7$ см и $46,0 \pm 4,6$ см соответственно. Отличия в антропометрических показателях между группами выявлены не были.

При оценке шкалы Апгар на 1-й минуте средний балл в целом для детей с ВПС составил $6,14 \pm 0,9$, на 5-й минуте – $7,0 \pm 1,1$ баллов. Отличий в группах наблюдения выявлено не было. Отсутствие признаков гипоксии (по шкале Апгар 7–10 баллов) на 1-й минуте имела только половина детей (44,7%, n = 17), на 5-й минуте – 2/3 обследуемых

Таблица 2. Риски рождения ребенка с ВПС, требующего оперативного вмешательства на 1-м году жизни в зависимости от наличия ОАА

Признак	n	%	AP; % 95%ДИ	χ^2 ; p	Крит. Фишера	OR 95% ДИ	RR 95%ДИ	AP %
Всего, n=38								
ОАА +, n=18	12	66,7	36,7					
ОАА -, n=20	6	30,0	27,3÷47,0	5,109; $p < 0,05$	0,0495; $p < 0,05$	4,67 1,2÷18,4	2,22 1,1÷4,7	55,0

(73,7%, $n = 28$). Установлено, что на 1-й минуте жизни у детей I группы достоверно чаще встречались признаки гипоксии (шкала Апгар 4–6 баллов) в сравнении с детьми II группы: 83,3%, $n = 15$ и 30,0%, $n = 6$, соответственно, $p < 0,01$. К 5-й минуте признаки гипоксии наблюдались у практически равного количества детей I и II групп (33,3%, $n = 6$ и 20,0%, $n = 4$ соответственно).

Оценка сроков постановки диагноза ВПС у детей исследуемых групп. При оценке сроков постановки диагноза ВПС выявлено, что в целом антенатально ВПС были диагностированы у половины детей (50,0%, $n = 19$), преимущественно во II триместре беременности (44,8%, $n = 17$). Чаще внутриутробно выявлялись ВПС у детей I группы, чем II (61,2%, $n = 11$ и 40,0%, $n = 8$ соответственно). Среди антенатально выявленных пороков во II триместре беременности диагностированы ВПС у 81,8% ($n = 9$) детей I и у всех детей II групп. Постнатально диагноз ВПС чаще устанавливался у детей II группы в сравнении с I (соответственно, 60,0 и 38,8%). При этом в течение 1 суток жизни чаще диагностировались ВПС, не требовавшие проведения срочного оперативного вмешательства (16,6%, $n = 3$ – в I группе и 65,0%, $n = 12$ – во II, $p < 0,01$). Напротив, тяжелые ВПС с дуктус-зависимым кровообращением при отсутствии антенатального выявления чаще регистрировались в более позднем периоде постнатальной жизни (22,2%, $n = 4$ – в I группе и 0% – во II группе соответственно, $p < 0,05$). Это, вероятно, связано с особенностями аускультативной картины при ряде ВПС. Среди постнатально выявленных пороков у 3 пациентов с критическими ВПС, а именно с ТАДЛВ, критическим стенозом АК и КА диагноз был установлен в возрасте 2 недель, 1,5 и 8 месяцев соответственно.

Оценка раннего неонатального периода жизни детей с ВПС. После рождения на 1-е сутки у 65,8% ($n = 25$) детей состояние расценивалось как удовлетворительное, у трети детей (34,2%, $n = 13$) – как тяжелое. В I группе удовлетворительное состояние наблюдалось у 61,1% ($n = 11$) детей и встречалось при КА, АВК, ДМЖП, ТФ. У 3 детей с антенатально установленным диагнозом критического ВПС (КА) состояние было удовлетворительным. Тяжелое состояние на 1-е сутки жизни встречалось у 38,9% ($n = 7$) детей I группы и наблюдалось при ТМС, СГПС, ДОС от ПЖ, ДМЖП, АВК, ТФ. Тяжесть состояния была обусловлена дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточностью. Во II группе удовлетворительное состояние на 1-е сутки жизни имели 70% ($n = 14$) детей – дети с ДМЖП, ДМПП, АВК, ТФ, АЭ. Тяжелое состояние наблюдалось у 30% ($n = 6$) детей – с ДМПП, ДМЖП, ТФ, пороком ТК. Ухудшение состояния в 1-е сутки наблюдалось только у детей I группы (27,8%, $n = 5$ и 0%, $p < 0,01$). Все эти дети имели дуктус-зависимые ВПС – КА, СГПС, ТМС, стеноз АК, ТАДЛВ. Ухудшение состояния было связано с закрытием фетальных коммуникаций.

Оценка постнеонатального периода жизни детей с ВПС. В постнеонатальном периоде жизни затяжная желтуха наблюдалась у трети обследуемых детей (28,4%, $n = 11$), различий между I и II группами не обнаружено. Инфекции верхних и нижних дыхательных путей в целом за время наблюдения перенесла почти половина детей

(47,4%, $n = 18$), из них 42,1% перенесли острую респираторную инфекцию (ринофарингиты, ларингиты, бронхиты) и 5,3% детей – внебольничную сегментарную пневмонию. Инфекции респираторного тракта достоверно чаще встречались у детей I группы (66,7%, $n = 12$ и 30,0%, $n = 6$, соответственно, $p < 0,02$). Установлено, что при наличии ВПС, требовавших оперативного вмешательства на 1-м году жизни, риск возникновения инфекций респираторного тракта повышается в 4,7 раза в сравнении с ВПС, требовавших на 1-м году жизни лишь динамического наблюдения ($OR = 4,67$; 95% [1,19÷18,35]). Перинатальное поражение центральной нервной системы наблюдалось более чем у половины детей (57,9%, $n = 22$) и достоверно преобладало у детей I группы (88,9%, $n = 16$ и 30,0%, $n = 6$ соответственно, $p < 0,01$). Иммунологические нарушения были зарегистрированы у детей обеих групп и составили 15,8% ($n = 6$) случаев: у 5 детей – это транзиторное иммунодефицитное состояние, представленное нейтропенией легкой и средней степени тяжести, у 1 ребенка выявлен первичный иммунодефицит. Отмечена тенденция к преобладанию иммунологических нарушений у детей I группы (22,2%, $n = 4$ и 10,0%, $n = 2$). Генетические аномалии (трисомия по 21 хромосоме) встречались только в I группе и составили среди всех детей с ВПС 5,3% ($n = 2$). Множественные пороки развития в целом составили 10,5% ($n = 4$), наблюдались только в группе прооперированных детей и были представлены комбинацией ВПС с аномалией ЖКТ ($n = 2$) и почек ($n = 1$). У 1 ребенка выявлены множественные ВПС (перерыв дуги аорты, ДМЖП, ТАДЛВ). Получены достоверные различия в частоте встречаемости множественных аномалий у детей I и II групп (22,2%, $n = 4$ и 0%, $p < 0,05$).

Оценка показателей физического развития детей с ВПС. Длина тела в целом у наблюдаемых детей соответствовала среднему уровню (25–75%) в возрасте 3, 6 и 12 месяцев и в абсолютных значениях составляла $61,0 \pm 0,6$ см, $67,0 \pm 1,0$ см и $74,7 \pm 0,9$ см соответственно (табл. 3).

В группе детей с ВПС годовая прибавка в длине тела составляла $23,5 \pm 0,8$ см: в I группе – $22,9 \pm 1,0$ см, во II группе – $25,0 \pm 1,2$ см. Выявлена тенденция к более низким значениям длины тела к году жизни в группе прооперированных детей (менее 25% и 25–75% соответственно).

В целом у детей с ВПС в течение 1 года масса тела была ниже среднего (<25%). Годовая прибавка в массе в среднем составляла $5550,0 \pm 340,5$ г. В I группе наблюдалось снижение темпов прироста массы тела к году – от уровня ниже среднего (<25%) в 3 и 6 месяцев до низкого (<10%) в 12 месяцев жизни. Во II группе масса тела в год жизни соответствовала среднему уровню (25–75%) и достоверно превышала массу тела детей I группы ($p < 0,05$). Годовая прибавка в массе была достоверно выше у детей II группы, чем у I (соответственно, $6760,0 \pm 434,0$ и $5061,0 \pm 343,0$ г, $p < 0,05$) (табл. 3).

Развитие по уровню биологической зрелости в целом у детей с ВПС во все возрастные периоды соответствовало паспортному возрасту (по индексу «длина/возраст») у 65,7% детей, отставание наблюдалось у 25,7%, опережение – у 8,6% детей (табл. 4).

Таблица 3. Показатели длины и массы тела у наблюдаемых детей

Всего, n = 38			I группа, n = 18		II группа, n = 20	
Возраст, мес.	Длина тела М±m, см	Индекс длина/возраст	Длина тела М±m, см	Индекс длина/возраст	Длина тела М±m, см	Индекс длина/возраст
3	61,0±0,6	25-75%	60,3±1,1	25-75%	61,6±0,8	25-75%
6	67,0±1,0	25-75%	69,5±0,4	25-75%	65,0±1,2	< 25%
12	74,7±0,9	25-75%	74,0±1,2	< 25%	76,5±1,7	25-75%
Возраст, мес.	Масса тела М±m, г	Индекс масса/возраст	Масса тела М±m, г	Индекс масса/возраст	Масса тела М±m, г	Индекс масса/возраст
3	5 450,0±190,0	< 25%	5 190,0±580,0	< 25%	5 720,0±300,0	25-75%
6	7 161,0±296,0	< 25%	7 166,0±843,0	< 25%	7 158,0±302,0	< 25%
12	8 682,0±390,0	< 25%	8 225,0±387,0*	< 10%	10 075±629,0*	25-75%

* p<0,05

В возрасте 3 месяцев соответствие паспортному возрасту наблюдалось у большинства детей в обеих группах (83,3 и 85,7% соответственно), отставание от паспортного возраста – только у детей I группы (16,7%), опережение – только у детей II группы (14,3%). В возрасте 6 месяцев во всей обследуемой когорте увеличилось количество детей с отставанием биологического возраста (до 25,0%) за счет детей только II группы (40,0%). Детей с опережением в развитии в возрасте 6 месяцев не было. В возрасте 12 месяцев жизни значительно снизилось количество детей с соответствием возрасту (соответственно, в 3, 6 и 12 месяцев: 84,6, 75,0 и 42,9%). Увеличилось количество детей с отставанием в развитии в целом до 42,9% (7,7, 25 и 42,9%), среди детей I группы – с 16,7% в 3 месяца до 50% в 12 месяцев жизни, среди детей II группы – с 0% в

3 месяца до 25% в 12 месяцев; при этом отмечено значительное увеличение количества детей с отставанием в I группе в возрасте с 6 до 12 месяцев – от 0 до 50%. Напротив, во II группе произошло уменьшение детей с отставанием с 40,0 до 25% и появились дети с опережением с 0 до 25%. Таким образом, к 12 месяцам жизни соответствие биологического возраста паспортному встречалось только у половины детей (40 и 50%, соответственно, в I и II группах), отставание значительно преобладало у детей I группы (50 и 25% соответственно).

При оценке МФС в целом у детей с ВПС гармоничный МФС наблюдался в 31,5% случаев, дисгармоничный МФС – у 68,5% детей: за счет недостатка массы – у 37,1%, резко дисгармоничный за счет недостатка массы – у 28,6%, за счет избытка массы – у 2,8% детей (табл. 5).

Установлено, что большая часть детей на протяжении 1 года имела дисгармоничный МФС в возрасте 3, 6 и 12 месяцев жизни – 76,9, 50,0 и 71,4% соответственно. При этом преобладали дети с дисгармоничным МФС за счет дефицита массы: 69,2, 50,0 и 71,4% соответственно в 3, 6 и 12 месяцев жизни. Дисгармоничный МФС за счет избытка массы встречался только у детей II группы в возрасте 3 месяцев жизни. В I группе количество детей с гармоничным МФС значительно не менялось на протяжении всего 1 года жизни, но при этом к концу года достоверно увеличивалось количество детей с резко дисгармоничным МФС за счет дефицита массы (16,7 и 70,0%, p<0,01). У детей II группы отмечалась тенденция к уменьшению количества детей с дисгармоничным МФС к концу 1 года жизни (71,4 и 50%).

Таблица 4. Уровень биологической зрелости у наблюдаемых детей

Возраст, месяцы	Уровень биологической зрелости (индекс «длина тела/возраст»)	Всего, %	I гр., %	II гр., %
3–12	Соответствовал паспортному возрасту	65,7	63,2	68,8
	Отставал от паспортного возраста	25,7	31,6	18,7
	Опережал паспортный возраст	8,6	5,2	12,5
3	Соответствовал паспортному возрасту	84,6	83,3	85,7
	Отставал от паспортного возраста	7,7	16,7	-
	Опережал паспортный возраст	7,7	-	14,3
6	Соответствовал паспортному возрасту	75,0	100,0	60,0
	Отставал от паспортного возраста	25,0	-	40,0
12	Соответствовал паспортному возрасту	42,9	40,0	50,0
	Отставал от паспортного возраста	42,9	50,0	25,0
	Опережал паспортный возраст	14,2	10,0	25,0

Оценка нервно-психического развития детей с ВПС. Анализ НПР показал, что в целом соответствие НПР возрасту наблюдалось у 89,5% детей, отставание на 1-й эпикризный срок – у 10,5% (n = 12) детей: в I группе – 16,7% (n = 9), во II группе – 5,0% (n = 3). В возрасте 3 месяцев НПР соответствовало возрасту у 81,6% детей, в 6 месяцев – у 89,5% и в 12 месяцев – у 97,4% детей. При сравнении в группах отставание в НПР в возрасте 3 месяцев имели 27,8% (n = 5) детей первой и 10,0% (n = 2) детей – II группы; в 6 месяцев – 16,7% (n = 3) и 5,0% (n = 1) детей соответственно; в 12 месяцев жизни задержка НПР была выявлена только у 1-го ребенка I группы (5,6%). Отставание в НПР у детей I группы характеризовалось замедлением темпов общих движений и активной речи. Задержки по показателям зрительного и слухового анализаторов, эмоций, движений рук, активной речи, понимания речи и навыков обнаружено не было. Из детей I группы задержку НПР в возрасте 3 месяцев имели дети со стенозом АК, ДОС от ПЖ и СГПС, в возрасте 12 месяцев – ребенок с СГПС. Среди детей II группы задержка НПР характеризовалась замедлением темпов только общих движений: в 3 месяца отставание НПР выявлялось у детей с ДМПП и ТФ, в 6 месяцев – при ДМПП. Таким образом, дети I группы в сравнении с детьми II группы чаще имели задержку НПР, но данные различия были недостоверны, что доказывает отсутствие влияния вида ВПС на темпы НПР.

Оценка клинического статуса детей с ВПС. При объективном осмотре признаки недостаточности кровообращения (НК) присутствовали у трети детей (34,2%, n = 13) и достоверно преобладали в I группе (55,5%, n = 10 и 15,0%, n = 3, соответственно, p < 0,01). В клинической картине наблюдались симптомы право- и левожелудочковой недостаточности. Цианоз носогубного треугольника на фоне естественных физических нагрузок (кормление, физиологическая двигательная активность) встречался достоверно чаще в I группе (61,1%, n = 11 и 10,0%, n = 2, p < 0,005). Пастозность мягких тканей, одышка и тахикардия встречались только у детей I группы (22,2%, n = 4 и 0%, p < 0,05; 44,4%, n = 8 и 0%, p < 0,01; 55,5%, n = 10 и 0%, p < 0,01 соответственно). Увеличение размеров печени до 1,5–2,0 см из-под края реберной дуги (методом пальпации) встречалось у детей обеих групп (22,2%, n = 4 и 10,0%, n = 2, соответственно). Оценка стадии хронической сердечной недостаточности (ХСН) по классификации Н.А. Белоконов (1987 г.) выявила, что признаки ХСН отсутство-

вали у 36,8%, ХСН 1-й стадии имела место у 39,5%, ХСН 2А-стадии – у 23,7% детей (табл. 6).

У детей I группы чаще встречались признаки ХСН 2А-стадии и, наоборот, реже – признаки отсутствия ХСН (p < 0,01). Аналогичные данные получены при оценке функционального класса (ФК) ХСН по классификации R.D. Ross (1987 г.): в целом 1 ФК ХСН имелся у 36,8%, 2 ФК – у 39,5% и 3 ФК – у 23,7% детей. Прооперированные дети достоверно чаще имели 3 ФК ХСН и, наоборот, достоверно реже 1 ФК ХСН (p < 0,01). В группе прооперированных детей симптомы НК имелись у всех детей с проведенным паллиативным вмешательством (45,0%, n = 8). У детей с дуктус-зависимыми пороками после проведения радикальной коррекции НК встречалась значительно реже, чем у детей после этапа паллиативной коррекции (11,1%, n = 2 и 45,0%, n = 8, p < 0,01). Проведения второго этапа оперативной коррекции за время наблюдения потребовало 4 ребенка (22,2%). Анализ взаимосвязей установил наличие положительной связи между степенью тяжести ХСН и респираторной заболеваемостью (r = 0,492, p < 0,05).

Таблица 5. Морфофункциональный статус у наблюдаемых детей

Возраст, месяцы	Морфофункциональный статус (индекс «масса тела/длина»)	Всего, %	I гр., %	II гр., %
3–12	Гармоничный	31,5	26,3	37,5
	Дисгармоничный	68,5	73,7	62,5
	• дисгармоничный за счет недостатка массы	37,1	21,1	56,2
	• резко дисгармоничный за счет недостатка массы	28,6	52,6	-
	• дисгармоничный за счет избытка массы	2,8	-	6,3
3	Гармоничный	23,1	33,4	14,3
	Дисгармоничный	76,9	66,6	85,7
	• дисгармоничный за счет недостатка массы	61,5	49,9	71,4
	• резко дисгармоничный за счет недостатка массы	7,7	16,7*	-
	• дисгармоничный за счет избытка массы	7,7	-	14,3
6	Гармоничный	50,0	33,4	60,0
	Дисгармоничный	50,0	66,6	40,0
	• дисгармоничный за счет недостатка массы	25,0	-	40,0
	• резко дисгармоничный за счет недостатка массы	25,0	66,6	-
12	Гармоничный	28,6	20,0	50,0
	Дисгармоничный	71,4	80,0	50,0
	• дисгармоничный за счет недостатка массы	21,4	10,0	50,0
	• резко дисгармоничный за счет недостатка массы	50,0	70,0*	-

* - p < 0,01

Таблица 6. Частота встречаемости признаков ХСН (по Н.А. Белоконов, 1987) и ФК ХСН (по R.D. Ross, 1987) у наблюдаемых детей

Стадии ХСН/ ФК ХСН	Всего		I группа		II группа		p (χ²)
	n	%	n	%	n	%	
ХСН 0 / ФК 1	14	36,8	-	-	14	70,0	p < 0,01
ХСН 1 / ФК 2	15	39,5	9	50,0	6	30,0	-
ХСН 2А / ФК 3	9	23,7	9	50,0	-	-	p < 0,01

Таким образом, комплексная оценка здоровья выявила, что к концу 1-го года жизни только половина детей с ВПС 55,2% (n = 17) имела III группу здоровья, 44,7% (n = 17) детей – IV группу. Группа здоровья III определялась у 38,9% (n = 7) детей I группы и 70,0% (n = 14) детей II группы; группа здоровья IV – у 61,1% (n = 11) I группы и 30,0% (n = 6) у детей II группы при отсутствии между ними достоверных различий.

ВЫВОДЫ

1. Отягощенный акушерский анамнез у матерей (искусственное прерывание беременности и привычное невынашивание) увеличивал риск возникновения ВПС у детей, требовавших проведения оперативного вмешательства на 1 году жизни, в 4,7 раз [OR=4,67; 95%ДИ 1,19÷18,35]. У 55% [AR%=55; 95%ДИ 44,7÷65,0] детей с ВПС, потребовавших оперативного вмешательства на 1-м году жизни и родившихся от матерей с отягощенным акушерским анамнезом, тяжесть ВПС изолированно была связана с влиянием отягощенного акушерского анамнеза их матерей. Таким образом, беременные женщины с ОАА должны относиться к группе риска по рождению детей с ВПС, в том числе дуктус-зависимых, требующих оперативной коррекции на 1-м году жизни, и находиться под пристальным вниманием акушеров-гинекологов с целью более раннего антенатального выявления ВПС у вынашиваемых плодов.
2. Дети с ВПС, требующие проведения оперативного вмешательства на 1-м году жизни, достоверно чаще имели множественные аномалии развития ($p<0,05$) и признаки перинатального поражения центральной нервной системы ($p<0,01$).
3. Дети с ВПС обнаруживали низкие темпы физического развития на 1-м году жизни: к 12 месяцам жизни отставание биологического возраста от паспортного встречалось почти у половины детей (42,9%). Наиболее низкие темпы отмечены у детей, перенесших оперативное вмешательство: эти дети к году имели отставание в росте (ниже 25%) в 50% случаев и дисгармоничный МФС за счет дефицита массы в 80% случаев, преимущественно (70%) за счет резко выраженного дефицита массы тела (ниже 10%). Задержка в физическом развитии у детей с ВПС является отражением белково-энергетической недостаточности, развивающейся на фоне недостаточности кровообращения, приводящей к нарушению трофики тканей, замедлению процессов метаболизма, клеточной энергетики, что клинически выражается в снижении темпов прироста длины и массы тела. Большая выраженность снижения темпов роста у детей с ВПС, прооперированных на 1-м году жизни, объясняется тяжестью порока, потребовавшего оперативного вмешательства. Это свидетельствует о необходимости персонализированного подхода в вопросах оптимизации питания у детей с ВПС, особенно прооперированных, на 1-м году жизни с целью коррекции имеющейся белково-энергетической недостаточности и восстановления

адекватных темпов прироста массы и длины тела на этапе амбулаторного наблюдения.

4. При наличии ВПС, требовавших оперативного вмешательства на 1-м году жизни, риск возникновения инфекций верхних и нижних дыхательных путей увеличился в 4,7 раза (OR = 4,67; 95% ДИ [1,19÷18,35]), в сравнении с ВПС, не требовавших оперативной коррекции. Выявлена положительная связь между тяжестью ХСН и частотой респираторных заболеваний ($r = 0,492$, $p<0,05$). Таким образом, дети с ВПС, прооперированные на 1-м году жизни, при наблюдении на амбулаторном участке требуют оптимизации режимных моментов (в вопросах закаливания, адекватной физической активности), профилактики респираторных заболеваний, коррекции подходов к вакцинации.
5. Дети, перенесшие оперативную коррекцию порока, характеризовались более высокой частотой встречаемости ХСН 2А-стадии и 3 ФК ХСН и, наоборот, достоверно реже имели признаки отсутствия ХСН и, соответственно, 1 ФК ХСН ($p<0,01$). Дети с дуктус-зависимыми ВПС после проведения радикальной коррекции имели достоверно меньшую частоту встречаемости НК, чем дети после паллиативной коррекции.

Результаты проведенной комплексной оценки здоровья детей с ВПС имеют важное значение для отработки алгоритмов наблюдения за данной категорией больных в условиях педиатрического участка амбулаторно-поликлинического звена оказания медицинской помощи.

ЛИТЕРАТУРА

1. Krasuski R.A., Bashore T.M. Congenital Heart Disease Epidemiology in the United States: Blindly Feeling for the Charging Elephant. *Circulation*, 2016, 134(2): 110–113. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023370.
2. Mozaffarian D., Benjamin E.J., Go A.S. et al. Heart Disease and Stroke Statistics-2016 Update: A Report From the American Heart Association. *Circulation*, 2016, 133(4): e38–360. doi: 10.1161/CIR.0000000000000350.
3. Доронина Т.Н., Черкасов Т.Н. Особенности эпидемиологии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. *Медицинский альманах*, 2012, 3 (22): 175–176.
4. Krasuski RA, Bashore TM, Ionescu-Iltu R et al. Congenital Heart Disease Epidemiology in the United States: Blindly Feeling for the Charging Elephant. *Circulation*. 2016, 134(2): 110–113. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023370.
5. Sakazaki H, Niwa K, Echigo S et al. Predictive factors for longterm prognosis in adults with cyanotic congenital heart disease – Japanese multicenter study. *International Journal of Cardiology*, 2007, 120(1): 72–78. doi: 10.1016/j.ijcard. 2006.08.081.
6. Школьников М.А., Бокерия Е.Л., Дегтярева Е.А. и др. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца. Методические рекомендации. М., 2012. 356 с.
7. Mellion K, Uzark K, Cassidy A et al. Pediatric Cardiac Quality of Life Inventory Testing Study Consortium. Health-related quality of life outcomes in children and adolescents with congenital heart disease. *Journal of Pediatrics*, 2014, 164(4): 781–788. doi: 10.1016/j.jpeds.2013.11.066.
8. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Бокерия Е.Л. и др. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца, 2015. 21 с.
9. Альбицкий В.Ю., Алексеева Е.И., Акоев Ю.С., Антонова Е.В. и др. Руководство по амбулаторно-поликлинической педиатрии. Под ред. А.А. Баранова. - 2-е изд., испр. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. 592 с.
10. Насыбулина Г.М., Кочева Н.О., Санникова Н.Е., Вахлова И.В., Бабина Р.Т. Оценка физического развития детей Свердловской области от 0 до 16 лет: Методические рекомендации. Екатеринбург: УГМУ, 2002. 83 с.