

РАСПРОСТРАНЁННОСТЬ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА В РЕСПУБЛИКЕ КРЫМ И ГБУЗРК «РЕСПУБЛИКАНСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА» ЗА 2019–2024 ГОДЫ. ПРОБЛЕМЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ РАЗВИТИЯ КАРДИОХИРУРГИИ НА ПОЛУОСТРОВЕ

THE PREVALENCE OF CONGENITAL HEART DEFECTS IN THE REPUBLIC OF CRIMEA AND GBUZRK «REPUBLICAN CHILDREN'S CLINICAL HOSPITAL» FOR 2019–2024. PROBLEMS AND PROSPECTS OF DEVELOPMENT OF CARDIAC SURGERY ON THE PENINSULA

**S. Erokin
P. Platonova
D. Rakhimov
I. Imnadze**

Summary. According to an extensive meta-analysis of the world literature, congenital heart defects are a common pathology among newborns. In Russia, the frequency of these anomalies is 8 per 1000 births (or 1 per 125). The most common defects requiring surgical intervention are in 50–70 % of cases. The study analyzed congenital heart defects in the territory of the Republic of Crimea, indicated the statistics of their spread, as well as the causes of their occurrence. The purpose of the study is a comprehensive analysis of the prevalence of congenital heart defects in the Republic of Crimea on the example of the State Medical Institution of the Republic of Kazakhstan «Republican Children's Clinical Hospital». The goal assumes the solution of such tasks as the analysis of individual congenital heart defects, the prevalence, as well as the primary incidence of congenital anomalies of the circulatory system. *Methods:* the indicators of the incidence of congenital heart defects in children were studied, the analysis of the dynamic series of indicators was carried out, the structure of abnormalities of the cardiovascular system was considered. *Results.* During the observation period, it was found that cardiovascular abnormalities, which represent an important segment of pediatric cardiology, are experiencing a serious increase in cases in Russia. The progressive development of advanced technologies in this direction is noted, problems and their relevant solutions for the development of cardiac surgery on the Crimean Peninsula are noted.

Keywords: children, congenital heart defects, prevalence, ventricular septal defect, transposition of the main arteries, severity of the defect, genetic syndromes.

Ерокин Сергей Евгеньевич

Ассистент, ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», г. Симферополь
bazilik92@mail.ru

Платонова Полина Андреевна

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», г. Симферополь
Polia.tarusova@yandex.ru

Рахимов Дмитрий Русланович

ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет имени В.И. Вернадского», г. Симферополь
dima.rahimov.2000@mail.ru

Имнадзе Ирина Николаевна

заведующая структурного подразделения (детская кардиология), ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница», г. Симферополь
doctor_cardio@mail.ru

Аннотация. По данным обширного метаанализа мировой литературы врожденные пороки сердца являются распространенной патологией среди новорожденных. В России частота этих аномалий составляет 8 на 1000 рождений (или 1 на 125). Наиболее часто встречаются пороки, требующие хирургического вмешательства, в 50–70 % случаев. В исследовании проанализированы врожденные пороки сердца на территории Республики Крым, указана статистика их распространения, а также причины появления. Целью исследования является комплексный анализ распространенности врожденных пороков сердца в Республике Крым на примере ГБУЗ РК «Республиканская детская клиническая больница». Поставленная цель предполагает решение таких задач, как анализ отдельных врожденных пороков сердца, распространенности, а также первичной заболеваемости врожденных аномалий системы кровообращения. *Методы:* изучены показатели частоты встречаемости врожденных пороков сердца у детей, проведен анализ динамических рядов показателей, рассмотрена структура аномалий сердечно-сосудистой системы. *Результаты.* За период наблюдения установлено, что сердечно-сосудистые аномалии, представляющие собой важный сегмент детской кардиологии, переживают серьёзное возрастание случаев в России. Отмечается прогрессивное развитие передовых технологий в данном направлении, отмечены проблемы и их актуальные решения для развития кардиохирургии на Крымском полуострове.

Ключевые слова: дети, врожденные пороки сердца, распространенность, дефект межжелудочковой перегородки, транспозиция магистральных артерий, тяжесть порока, генетические синдромы.

Введение

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются распространенной патологией среди новорожденных. В России частота этих аномалий составляет 8 на 1000 рождений (или 1 на 125). Наиболее часто встречаются пороки, требующие хирургического вмешательства, в 50–70 % случаев. К сожалению, статистика по ВПС ужасающая: 29 % новорожденных с критической патологией умирают в течение 7 дней, 42 % — в течение 30 дней и 87 % — в первый год жизни. На сегодняшний день, благодаря развивающимся медицинским технологиям более 98 % новорожденных, которым была оперативно оказана помощь, могут жить дольше первого года жизни, если они получают лечение в детском возрасте.

На данный момент статистика по ВПС Республики Крым на примере ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница» показывает, что в результате медицинской помощи детскому населению, направленной на своевременную диагностику и лечение при сотрудничестве с кардиологическими центрами Российской Федерации, частота встречаемости ВПС за последние пять лет уменьшается либо остаётся неизменной. Статистика же по распространенности аномалий системы кровообращения и ВПС неизменно растет вверх. Обработка статистических данных — одна из основных задач данного обзора.

Сегодня в Крыму вопрос о развитии кардиохирургической помощи детям является актуальным, важным и насущным, так как модернизация данной области в структуре здравоохранения Крыма крайне необходима. В современном мире оперативное хирургическое лечение ВПС представляет собой обширный, сложный, актуальный и активно изучаемый вопрос, однако данный раздел кардиохирургии до конца не изучен и имеет направления для развития.

Основные результаты

Распространённость врождённых аномалий системы кровообращения в Республике Крым в возрасте до 14 лет в 2021 года составляла 8360 случаев, тогда как в 2023 году — 9327, что на 967 случаев больше. Среди подростков количество также увеличилось: с 633 до 741, на 108 случаев (таблица 1). Данные же первичной заболеваемости отличаются более благоприятной динамикой: 2000 случаев в 2021 году и 1682 случая в 2023 (таблица 2).

В 2021 году после диспансеризации группы детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями врождённые пороки развития были выявлены в 7371 случае, в то время как в 2023 году — 8367 случаев, что на 996 случаев больше и характеризуется отрицательной динамикой. Врождённые пороки развития сердечно-сосудистой

Таблица 1.

Распространённость врождённых аномалий системы кровообращения

	2021 — ГОД	2022 — ГОД	2023 — ГОД
ДЕТИ (0–14 ЛЕТ)	8360	9052	9327
ПОДРОСТКИ (15–17 ЛЕТ)	633	674	741

Таблица 2.

Первичная заболеваемость врождённых аномалий системы кровообращения

	2021 — ГОД	2022 — ГОД	2023 — ГОД
ДЕТИ (0–14 ЛЕТ)	2000	1867	1682
ПОДРОСТКИ (15–17 ЛЕТ)	36	66	65

системы составили 31,2 % от иных выявленных заболеваний во время диспансеризации в 2021 году и 46,53 % в 2023 (таблица 3).

Таблица 3.

Диспансеризация группа детей с ССЗ 0–17 лет

	2021 — ГОД	2022 — ГОД	2023 — ГОД
ВПС ССС	7371	8993	8367
БСК	7619	4361	4228

В данной статье выполнен анализ изменений в частоте выявления различных типов пороков сердца. К ним относятся: дефект перегородки между желудочками, наличие транспозиции магистральных сосудов, тетрада Фалло, коарктация аорты, открытый артериальный проток, открытый атриовентрикулярный канал, дефект межпредсердной перегородки, аномальный дренаж легочных вен, стеноз аортального устья и стеноз легочной артерии (подробные сведения можно найти в таблице 4).

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — это сердечное заболевание, характеризующееся нарушением целостности перегородки между желудочками сердца, может быть как врождённым, так и приобретённым. В большинстве случаев (около 20–32 % всех врождённых аномалий) врачи выявляют такие недостатки у детей, что объясняется генетической предрасположенностью к ним [1,2]. Среди всех видов ДМЖП — изолированный встречается в 25 % случаев, во 50 % он наблюдается является сочетающимся с различными патологиями. По способу возникновения различают перимембранозный — 61,4–80 %, мышечный — 5–20 %, и полный — менее 80 %. Оба пола страдают этой аномалией поровну, что указывает на генетическую природу заболевания: примерно 47–52 % девочек и 48–53 % мальчиков. Мелкие недостатки порой могут исчезать самостоятельно, что снижает степень выраженности симптомов с возрастом.

Хороший шанс на выздоровление даёт хирургическое или эндоваскулярное лечение, которое направлено на закрытие ДМЖП — это снижает летальность до 35–45 % [17,18].

Упомянутые пороки сердца чаще всего развиваются в период с 3 до 8 недель беременности. Большинство из них, таких как дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), имеют многофакторное и полигенное наследование, составляя 90 % всех случаев. В 5 % случаев они связаны с хромосомными аномалиями (например, синдром Дауна, Патау, Сотоса) или генными мутациями.

ДМЖП — это врожденный порок сердца, связанный с нарушением нормального тока крови, когда кровь из левого желудочка ненормально поступает в правый. Влияние этого дефекта на клинические проявления и прогрессирование сердечной недостаточности обуславливается особенностями легочного сопротивления, свищевых анастомозов, размерами и градиентом давления между большими и малыми кругами кровообращения. Это приводит к перегрузке правых отделов сердца и возможному развитию трикуспидальной недостаточности [4,5].

Согласно статистическим данным, за последние пять лет в ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница» количество случаев наличия ДМЖП у детей снизилось в 1,5 раза. Данные за 2019 год сообщают о 111 случаях в течение календарного года, тогда как в 2023 году было выявлено 74 случая. Количество за 2024 на июнь — 21 случай.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) — группа врожденных пороков сердца, относящихся к аномалиям конотрункуса, общими признаками которых являются предсердно-желудочковая конкордантность и желудочково-артериальная дискордантность [13-15].

По распространённости транспозиция магистральных артерий занимает второе место после тетрады Фалло в списке цианотических пороков. В структуре всех врождённых пороков ВПС составляет 2,5–5 %. Нередко сочетается с другими ВПС, такими как ДМЖП (20–45 %), обструкция выходного тракта левого желудочка (5–25 %), аномалии коронарных артерий (25 %) [16].

При этом заболевании наблюдается неправильная анатомия сердечно-сосудистой системы, что затрудняет нормальный кровоток [3]. Патология приводит к тому, что венозная кровь поступает в легкие для обогащения кислородом. Быстрое возвращение обогащенной кислородом крови в сердце и дальнейшее распределение по крупным артериям вызывает резкое кровообращение [3].

ТМА (Тотальная Микроваскулярная Артериальная гипертензия) относится к двум группам пациентов. Первая группа состоит из тех, у кого межжелудочковая перегородка находится в нормальном состоянии, а единственным местом для шунтирования служат открытое овальное окно и/или артериальный проток. В ряде случаев может формироваться синдром артериовенозного сброса, что может приводить к снижению уровня артериальной сатурации. Данная патология имеет более серьёзное течение по сравнению с ДМЖП (Дефектом Межжелудочковой Перегородки) с параллельным доступом к открытому артериальному протоку. Также эти пациенты требуют более раннего хирургического вмешательства из-за выраженных симптомов и риска развития легочной гипертензии. Поэтому, несмотря на сложность ситуации, своевременное оперативное лечение является приоритетом для повышения шансов на успешный исход.

Патологии межжелудочковой перегородки характеризуются инфицированием сердечно-сосудистой системы, что приводит к неправильному распределению потоков крови. Н.Я. Рязановский подчеркивает, что «в случае врожденных аномалий формируется смешивание крови, что обязательно происходит либо в желудочках, либо в случае аномалий — в предсердиях и больших сосудах» [1].

Статистически в ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница» ТМС встречается не так часто, как некоторые другие пороки. В 2019 году было выявлено всего 16 случаев за год, а в 2023 году — только один. С 2020 по 2022 года известно о 12 случаях, по 4 за год.

Коарктация аорты (КА) — врожденное сужение верхнего отдела нисходящей части грудной аорты, расположенного непосредственно перед открытым артериальным протоком (перешейком аорты). В сложных случаях наблюдается атрезия аорты, но стенка сосуда остается непрерывной. Происхождение КАО объясняется помешательством ткани открытого артериального протока, что вызывает формирование мембранной концентрической складки [10]. Наличие этой складки включает накопление гиалуринового экстрацеллюлярного матрикса в субэндотелиальном интиме артериального протока и прилегающих тканях, когда выявляется «неоинтим».

КА — это аномалия, которая встречается у 2–5 новорожденных из 10 000 и составляет 6–7 % от всех выявляемых ВПС. КА у новорожденных имеет зависимость за счет открытого артериального протока и в большинстве случаев требует хирургического вмешательства в раннем возрасте. 80 % случаев КА не комбинируются с другими аномалиями развития. Существуют половые различия в распространенности, где мужчин наблюдается в два раза чаще, чем женщин.

Согласно статистике, у детей в ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница» коарктация аорты в 2019 году была зафиксирована в 68 случаях. Тем не менее, динамика по патологии за последние годы продемонстрировала снижение, и в 2023 году зарегистрировано лишь 27 случаев.

После рождения иногда возникает ненормальное состояние, когда сохраняется связь аорты с легочной артерией, что может привести к значительным заболеваниям сердца. Это явление называется открытым артериальным протоком (ОАП).

Установление момента транзиторности открытого артериального протока (ОАП) и его трансформации в патологический процесс — задача не из легких. В норме механизм его закрытия завершается в течение первой недели жизни. ОАП наблюдается в следующих соотношениях: 0,14–0,3 % среди детей без врожденных патологий, 7 % среди детей с врожденными аномалиями сердца, и 3 % среди более тяжелых случаев. Чаще всего такой недуг обнаруживается среди недоношенных или детей с малой массой тела. Несмотря на наличие ОАП, продолжительность жизни у пациентов значительно сокращена: 40 % проживают до 40 лет, 20 % — умирают к 30 годам, 42 % — умирают к 45 годам, 60 % доживают до 60 лет. Статистика предотвращает неправомерные действия в 30 % случаев со смертельным исходом — 13 лет. Основными причинами летальных исходов являются сердечная недостаточность, инфекционные заболевания, в том числе бактериальный эндокардит (эндартериит), а также развитие и разрыв аневризмы протока.

Иванов И.И. выдвигает предположение о том, что «в числе ключевых предшествующих моментов сложностей с полем женщин могут стать генетические заболевания, а также общие для всей популяции или специфические для данной местности болезненные состояния матери, перенесенные ею в процессе вынашивания плода» [1, с. 45].

В ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница» наблюдается динамика в диагностике открытого артериального протока: с 52 случаев в 2019 году этот показатель возрос до 66 в 2020 году. Показатель роста составил 26 % за счет улучшения диагностики и повышения осведомленности врачей об этом заболевании. Однако в последующие годы (2021 и 2022) случаи этой патологии снизились до 43 и 38 соответственно. По прогнозам, в 2023 году этот показатель достигнет 29 случаев, что еще раз подтверждает снижение заболеваемости.

Атриовентрикулярный канал (АВК) — это порок развития, характеризующийся присутствием или недоразвитием перегородок между предсердиями и желудочками. В трёхкамерном сердце проявляется атрио-

вентрикулярный клапан, образующийся единым целым, но делящийся пополам на правую и левую части, при этом отмечено полное расщепление межпредсердной перегородки (ППУ). Упомянутые пороки в сердечной анатомии способны приводить к увеличению изменений в верхней секции сердца. Этот тип патологии именуется неполным АВ-каналом.

Атриовентрикулярный канал (АВК) — это один из видов дефектов сердечно-сосудистой системы, составляющий 3–6 % всех врожденных аномалий сердца и наблюдающийся у 1–3 новорожденных на 10. Существует и более широкий интервал для АВК, который составляет 3–6 % всех врожденных пороков сердца (ВПС), и среди них встречается у 1–3 новорожденных из 10. Изолированное сужение АВК не классифицируется как острое или угрожающее состояние. Однако у 5 % новорожденных требуется экстренная коррекция в срок до 1 месяца с момента рождения, что связано с высоким риском быстро прогрессирующей сердечной недостаточности, возникающей на фоне перегрузки правых отделов. У 75 % детей с АВК в ряде случаев сочетании с синдромом Дауна.

В процессе эмбриогенеза формируются эндокардиальные подушки, которые необходимы для образования межпредсердной и межжелудочковой перегородок сердца. Они взаимодействуют друг с другом, что в итоге приводит к разделению органа на правую и левую половины, а также к образованию 3-х или 2-х створчатых клапанов, которые контролируют движение крови из предсердий в желудочки. Неправильное развитие этих структур может привести к нарушению формирования перегородок, что приведет к сердечно-сосудистым заболеваниям, проявляющимся различными атриовентрикулярными септальными дефектами — по мере уменьшения толщины перегородки.

В 2023 году в ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница» был зафиксирован лишь единственный случай атриовентрикулярного канала, который стал известным за последние пять лет.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) — это порок, связанный с аномальным развитием тканей, составляющих перегородку между предсердиями сердца, обеспечивающий патологический доступ крови между ними.

ДМПП — это одна из форм внутриутробных аномалий, которые занимают 7,1–8,7 % среди всех врожденных пороков сердца (ВПС). Показатели заболеваемости варьируют от 0,317 до 0,941 на 1000 новорожденных, и эти цифры существенно изменяются в зависимости от специфики территориальной диагностики [12]. Существует статистическая предрасположенность: женщины

страдают этой патологией в два раза чаще, чем мужчины (1:2). У 30–50 % малышей, у которых диагностированы ВПС, имеются дополнительные проблемы с сердечной системой, что подтверждается связью с ДМПП.

Патологии сердца образуются, как правило, по причине неполного формирования септ (перегородок) и недостаточной выраженности концевых (эндокардиальных) складок, на этапе эмбриональной стадии. Причинами могут выступать как наследственные обмены, а также инфекционные заболевания, так и эколого-физические факторы, негативно воздействующие на развитие эмбриона.

Доказательством успешной работы новшеств в кардиологии стала рекомендация Иванова И.И., который ссылается на статистику, согласно которой «количество случаев значительно сократилось» [1, с. 45].

При выраженном нарушении дренажной функции легочных вен (ТАДЛВ) отмечается отсутствие или патологическое соединение венозных стволов легочной системы с левым предсердным отводом, что согласно международной классификации расстройств дыхательной системы отнесено к врожденным аномалиям развития. При изолированной ТАДЛВ печень расположена анатомически ниже относительно диафрагмы: ее верхушка выступает на уровне XII грудного позвонка и верхний полюс селезенки — на уровне I-го поясничного. Корни бронхов смещаются медиально, а трахея открыта с обеих сторон. В отдельных случаях наблюдается добавочная, или неправильная связь легочных вен, что также создает сложные условия для постмарта, особых токсических воздействий на организм, и ведет к дефектам в развитии легких.

По информации из различных источников, транспозиция магистральных артерий (ТАДЛВ) возникает с частотой от 0,83 % до 2,8 % [7–9]. Госпитальная летальность варьируется в зависимости от формы: супракардиальная — 14,2 %, внутрекардиальная — 11,6 %, инфраккардиальная — 32,6 %, комбинированная — 15,8 %, неопределенная локализация сосудов — 31 %. При отдельной ТАДЛВ послеоперационная летальность может достигать 16 %. Прогноз зависит от состояния гемодинамики: при необструктивной форме риск летальности составляет 50 % в 3 месяца и 80 % к 1 году, в то время как при обструктивной форме появляется значительное число летальных случаев в первый месяц, что приводит к тому, что большинство случаев заканчивается смертью в течение первых 30 дней.

Недоразвитие заднего мезотелия вен, располагающихся в легком, объясняет возникновение ТАДЛВ. Главное, что объединяет разные формы патологии — реверсные потоки крови, где как легкие, так и общие системы приводят к правому предсердию. Проблемы

с продолжительностью жизни с ТАДЛВ идут в унисон с развитием шунта, образующегося в случае наличия неполной обструкции между двумя типами кровообращения. Обычно, шунт это открытое овальное окно с уравниванием давлений.

В Республике Крым аномальный дренаж лёгочных вен является довольно редко встречающейся патологией. За последние 5 лет за год в среднем встречается от 7 до 10 случаев.

Аортальный стеноз (АС) — порок сердца, сопровождающийся деформацией створок и /или сужением клапанного отверстия.

Актуальные данные о частоте сердечно-сосудистых заболеваний, связанных с поражением клапанов, — большой пробел на мировом уровне. Но уже имеющаяся информация об этом достаточно показательна. Так, в работах S.H. Goldberg указывается, что среди ключевых заболеваний на первом месте оказывается аорто-неполноценность, что объясняется дегенеративными изменениями клапаны у пожилых людей. Проблема аортального стеноза имеет распространение от 1–2 до 4 %, что имеет расхождение по полу. У женщин фиксируется 1.4 %, а у мужчин — 2.7 %, сегмент после 65 лет демонстрирует 10.7 % по данным D.S. Bach. Исследования Euro Heart Survey охватили 10207 пациентов с острым коронарным синдромом, в 489 случаев ставился диагноз выраженной недостаточности клапанов, чаще всего фиксировались ишемические изменения, актуализировались стеноз аортального клапана и отрицательные отклонения аортального ткача. В Российской Федерации на протяжении 2009 года зарегистрировано 178 623 случаев нарушений, связанных с клапанами, имеющих хронический ревматический фон. Хотя используемая практическая статистика преимущественно связана с ревматическими патологиями, наблюдается возрастание количества операций, объясняемых «дегенеративными нарушениями» в работе клапанов, приводящих к 46,6 % от общего числа проведенных вмешательств по исправлению приобретенных пороков в 2014 году.

В ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница» с 2019 по 2024 год случаи стеноза аорты не фиксировались.

По мнению А.А. Петрова, «стеноз легочной артерии (СЛА) представляет собой кардиологическое заболевание, возникающее в результате неправильного формирования клапанного аппарата, что вызывает трудности в кровотоке от правого желудочка к легочной артерии» [5, с. 112].

Стеноз легочного артериального клапана представляет собой наиболее распространенной аномалией сердца и является главной причиной среди численных врожденных сердечно-сосудистых дефектов. Данные

Таблица 4.

Тенденции изменения частоты встречаемости пороков
в стационаре ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница»

ВПС	МКБ	2019	2020	2021	2022	2023	2024
дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)	Q.21.0	111	93	88	78	74	21
транспозиция магистральных сосудов (ТМС)	Q.20.8	16	4	4	4	1	0
тетрада Фалло (ТФ)	Q.21.3	14	13	9	13	26	7
коарктация аорты	Q.25.1	68	45	37	32	27	4
открытый артериальный проток (ОАП)	Q.25.0	52	66	42	44	29	8
открытый атриовентрикулярный канал	I.42.5	0	0	0	0	1	0
дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)	Q.21.1	167	128	95	98	71	25
аномальный дренаж лёгочных вен	Q.26	9	10	7	8	3	3
стеноз устья аорты	I.350	0	0	0	0	0	0
стеноз лёгочной артерии	Q.25.6	34	34	11	22	15	6

клинических исследований показывают, что данный порок наблюдается у 7–12 % пациентов, имеющих сосудистые пороки, а также вызывает 80–90 % случаев недостаточности клапанов сердца. Примерно у 20 % пациентов зарегистрированы изменения в анатомии клапанов лёгочной артерии. Данная форма стеноза имеет важное значение генетики: нарушения на 12-й хромосоме наблюдаются при определенных синдромах (например, синдром Коопера, синдром Уильямса и синдром Алажеля) и передаются по аутосомно-доминантному типу.

В большинстве случаев причиной стеноза легочного клапана является недоразвитие выходного отдела. Это приводит к фиксированию створок клапана около основания и их ограниченной подвижности. Крайне редко фиксируются случаи с полной сращенностью створок, что эффективно препятствует проходимости, которая может находиться в диапазоне от 1 см при легких формах до менее 3–4 мм при тяжелых формах. У 20 % пациентов клапан может быть анатомически двухстворчатым или иметь воронкообразную конфигурацию.

В ГБУЗРК «Республиканская детская клиническая больница» в 2019 году наблюдалось 34 случая стеноза легочной артерии, в то время как в 2023 этот показатель снизился до 15 случаев. Это свидетельствует о снижении заболеваемости на 2,3 %.

Заключение

Сердечно-сосудистые аномалии, представляющие собой важный сегмент детской кардиологии, пережи-

вают серьёзное возрастание случаев в России. Наличие сложных форм заболеваний вызывает необходимость своевременного диагностирования, что критично для определения тактики лечения, влияющей на детские прогнозы. Особое беспокойство вызывает бессимптомное течение некоторых незначительных пороков, что может простирается на всю жизнь. Таким образом, необходимо учитывать возможность физической активности — чрезмерные нагрузки могут снижать общее состояние и продолжительность жизни у детей с сердечно-сосудистыми проблемами. Тем не менее, в последние десятилетия, детская кардиохирургия в России значительно прогрессировала благодаря передовым технологиям, позволяющим не только эффективно исправить аномалии, но и содействовать социальной интеграции пациентов, вследствие чего они достигают уровня здоровья такого же, как их сверстники [1, 2].

На сегодняшний день очень важно развивать Кардиохирургию на Крымском полуострове. Есть много актуальных вопросов, которые остаются на стадии развития: 1) открытие детского кардиохирургического отделения; 2) открытие детского кардиохирургического реабилитационного центра; 3) закупка современного оборудования; 4) привлечение высококвалифицированных специалистов; 5) создание высококвалифицированного диагностического центра врожденных пороков сердца для своевременной диагностики с последующим лечением (пренатальная диагностика).

ЛИТЕРАТУРА

1. Берман Р.Э. Педиатрия по Нельсону: В 5 т.: Пер. с англ. / Р.Э. Берман, Р.М. Клигман, Х.Б. Дженсон; под ред. А.А. Баранова. — М.: ООО «Рид Элсивер», 2009. — Т. 4. — 1112 с.: ил. — Перевод изд. Nelson Textbook of Pediatrics, 17th edition / Richard E. Behrman, Robert M. Kliegman, Hal B. Jenson. — С. 603–744.
2. Болезни сердца и сосудов: Руководство Европейского общества кардиологов / Под ред. А. Дж. Кэмма, Т.Ф. Люшера, П.В. Серруиса; Пер. с англ. / Под ред. Е.В. Шляхто. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 2294 с.).
3. Врождённые пороки сердца: Зиньковский М.Ф./руководство. стр. 860.
4. Купряшов А.А. Дефект межжелудочковой перегородки. В кн.: Бокерия Л.А., Шаталов К.В. (ред.). Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. ФГБУ «НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ, 2016.
5. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Теремок; 2005.
6. Becker AE, Anderson RH. Atrioventricular septal defects: what's in a name? J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83:461.
7. Grabitz RG, Joffres MR, Collins_Nakai RL. Congenital heart disease: incidence in the first year of life. Am J Epidemiol 1988; 128: 381–8.
8. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore_Washington Infant Study. Am J Epidemiol 1985; 121: 31_6.
9. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics 1980; 65(Suppl): 376 461.
10. Joseph J. Amato, MD, Ralph J. Galdieri, MD, and Joseph V. Cotroneo, MD. Role of Extended Aortoplasty Related to the Definition of Coarctation of the Aorta. The Annals of Thoracic Surgery, 1991 Sep., Vol. 52, Issue 3, Pages 615-620.
11. Keith JD, Rose V, Collins G, Kidd BSL. Ventricular septal defect. Incidence, morbidity, and mortality in various age groups. Br Heart J 1971; 33(Suppl): 81–7.
12. Kouchoukos N.T., Blackstone E.H., Hanley F.L., Kirklin J.K. Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. — 4th ed. Philadelphia: Elsevier; 2013.
13. Khairy P., Harris L., Landzberg M.J. et al. Defibrillators in transposition of the great arteries with Mustard or Senning baffles. Heart Rhythm. 2007; 4 (5): S95–S96.
14. Legendre A., Losay J., Touchot-Koné A., Serraf A., Belli E., Piot J.D. et al. Coronary events after arterials witch operation for transposition of the great arteries. Circulation. 2003; 108 (Suppl. I): I1186–90. DOI: 10.1161/01.cir.0000087902.67220.2b.
15. Losay J., Touchot A., Serraf A., Litvinova A., Lambert V., Piot J.D. et al. Late outcome after arterials witch operation for transposition of the great arteries. Circulation. 2001; 104: I121–I126. DOI: 10.1161/hc37t1.094716.
16. Marek J, Tomek V, Skovranek J, Povysilova V, Samanek M. Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. Heart 2011; 97: 124–130; Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. Cardiology in the Young. 2017; 27(Suppl. 3): S1–S105.
17. Moreyra A.E., Huang M.S., Wilson A.C., Deng Y., Cosgrove N.M., Kostis J.B.: Trends in incidence and mortality rates of ventricular septal rupture during acute myocardial infarction. Am J Cardiol 2010, 106:1095–1100.
18. Noguchi K., Yamaguchi A., Naito K., Yuri K., Adachi H.: Short-term and long-term outcomes of postinfarction ventricular septal perforation. Gen Thorac Cardiovasc Surg 2012, 60:261–267.
19. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am CollCardiol. 2002;39:1890–900.
20. Webb S., Kanani M., Anderson K.P. et al. Development of the human pulmonary vein and its incorporation in the morphologically left atrium // Cardiol. Young. 2001. Vol.11.P. 632–642.

© Ерокин Сергей Евгеньевич (bazilik92@mail.ru); Платонова Полина Андреевна (Polia.tarusova@yandex.ru);
 Рахимов Дмитрий Русланович (dima.rahimov.2000@mail.ru); Имнадзе Ирина Николаевна (doctor_cardio@mail.ru)
 Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»