

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

На правах рукописи

ХАБИБУЛЛИНА АЛИЯ РАШИТОВНА

**ЗДОРОВЬЕ ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА, ПЕРЕНЕСШИХ
ХИРУРГИЧЕСКУЮ КОРРЕКЦИЮ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА
(ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ) В ВОЗРАСТЕ ДО 1
ГОДА**

3.1.21.– педиатрия

Диссертация

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

**Научный руководитель
доктор медицинских наук,
профессор Хайретдинова Т. Б.**

Уфа – 2023

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	4
ГЛАВА 1 ОСОБЕННОСТИ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА – ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.....	9
1.1 Характеристика здоровья детей, нуждающихся в оперативном лечении врождённого порока сердца - дефекта межжелудочковой перегородки	9
1.2 Комплексная оценка состояния здоровья детей первого года жизни, перенёвших оперативное лечение врожденного порока сердца - дефекта межжелудочковой перегородки	14
1.3 Функциональное состояние сердечно-сосудистой системы у детей с врождённым пороком сердца - дефектом межжелудочковой перегородки	17
1.4 Роль родительско-детских отношений в формировании здоровья детей, оперированных по поводу врождённых пороков сердца	19
ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	24
2.1 Общая характеристика исследования	24
2.2 Методы исследования.....	28
ГЛАВА 3 ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА С СЕПТАЛЬНЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОПЕРАТИВНОМ ЛЕЧЕНИИ	43
3.1 Анамнестические факторы риска рождения детей с врождённым пороком сердца – дефектом межжелудочковой перегородки	43
3.2 Здоровье детей первого года жизни с врождённым пороком сердца – дефектом межжелудочковой перегородки	45

3.3 Особенности гемодинамики детей первого года жизни, нуждающихся в оперативном лечении врождённого порока сердца	48
ГЛАВА 4 ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ РАДИКАЛЬНУЮ КОРРЕКЦИЮ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА, В КАТАМНЕЗЕ	52
4.1 Характеристика показателей состояния здоровья прооперированных детей в раннем послеоперационном периоде.....	52
4.2 Результаты комплексной оценки состояния здоровья прооперированных детей в катамнезе	54
4.3 Типы родительских отношений в семье оперированных пациентов	62
ГЛАВА 5 ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ОПЕРИРОВАННЫХ ПАЦИЕНТОВ	72
5.1. Параметры гемодинамики детей основной группы после оперативного лечения врожденного порока сердца в раннем возрасте	72
5.2 Адаптация сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке у детей в возрасте 3 лет	80
5.3 Факторы риска нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке у детей в возрасте 3 лет, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) до 1 года жизни	80
ЗАКЛЮЧЕНИЕ. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ.	94
ВЫВОДЫ	100
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	102
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	101
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	103

ВВЕДЕНИЕ

Врождённые пороки сердца (ВПС) относятся к наиболее частым врождённым аномалиям у детей, которые наносят ущерб их здоровью и нередко приводят к инвалидизации. Актуальность изучения врождённых пороков сердца у детей связана с их распространённостью, высокой частотой встречаемости прогностически неблагоприятных форм, необходимостью оперативного лечения в грудном возрасте в условиях, характеризующихся морфо-функциональной незрелостью всех органов и систем ребёнка. В структуре ВПС дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) относится к наиболее частым порокам сердца. При ДМЖП больших размеров у грудных детей наблюдается тяжёлое течение, обусловленное нарушениями кровообращения, лёгочной гипертензией и респираторными осложнениями. Устранение анатомического дефекта является лишь первым этапом в восстановлении здоровья детей. Однако подходы к тактике ведения детей раннего возраста в послеоперационном периоде требуют совершенствования. Необходимо проведение катамнестического наблюдения с выявлением факторов, нарушающих здоровье детей в послеоперационном периоде, причин их возникновения и способов устранения, установление показателей оценки эффективности восстановительного лечения.

Цель исследования – обоснование тактики наблюдения за детьми раннего возраста с врождённым пороком сердца (дефектом межжелудочковой перегородки), оперированными на первом году жизни.

Задачи исследования

1. Изучить особенности здоровья детей грудного возраста, подлежащих оперативному лечению врожденного порока сердца (дефекта межжелудочковой перегородки).
2. Дать комплексную оценку состояния здоровья детей раннего возраста с ВПС

(ДМЖП), оперированных на первом году жизни.

3. Охарактеризовать параметры функционального состояния сердечно-сосудистой системы детей раннего возраста, оперированных на первом году жизни по поводу ВПС (ДМЖП).

4. Определить факторы риска нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке у детей раннего возраста, перенесших хирургическую коррекцию врождённого ДМЖП.

5. Разработать алгоритм наблюдения за детьми раннего возраста с врождённым пороком сердца (дефектом межжелудочковой перегородки), оперированными на первом году жизни

Научная новизна исследования

Обоснованы подходы к диспансерному наблюдению детей раннего возраста, прооперированных на первом году жизни по поводу ВПС (ДМЖП), на основании комплексной оценки состояния здоровья в дооперационном, раннем послеоперационном периодах и в катамнезе.

Установлено, что у детей раннего возраста, оперированных на первом году жизни по поводу ВПС (ДМЖП), применение дозированной физической нагрузки позволяет оценить функциональное состояние сердечно-сосудистой системы, выявить его неблагоприятные варианты и определить тактику по их коррекции.

Доказано, что у детей, оперированных на первом году жизни по поводу ВПС (ДМЖП), авторитарный тип воспитания встречается чаще, чем в семьях, воспитывающих детей без ВПС.

Впервые при анализе большого клинического материала установлены факторы нарушения адаптации ССС к физической нагрузке у детей в возрасте 3-х лет, оперированных на первом году жизни по поводу ВПС (ДМЖП).

Практическая значимость работы

В результате проведённого исследования дана объективная оценка физического и нервно-психического развития, заболеваемости, функционального

состояния сердечно-сосудистой системы; что имеет важное значение для отработки алгоритмов наблюдения и реабилитации детей раннего возраста, перенёвших на первом году жизни хирургическую коррекцию врождённого ДМЖП.

При диспансерном наблюдении за детьми раннего возраста с ВПС (ДМЖП) в послеоперационном периоде при составлении плана восстановительного лечения и оценки его эффективности предложено использовать пробу с дозированной физической нагрузкой в виде 10 приседаний за 20 с в игровой форме.

Для прогнозирования риска нарушения адаптации ССС к физическим нагрузкам у детей в возрасте 3-х лет, оперированных на первом году жизни по поводу ВПС (ДМЖП), разработан диагностический алгоритм.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Для составления плана наблюдения за детьми раннего возраста, оперированными по поводу ВПС (ДМЖП), в комплексную оценку состояния здоровья необходимо включить изучение функционального состояния сердечно-сосудистой системы и определение типов родительских отношений.

2. Для оценки функционального состояния сердечно-сосудистой системы (ССС) детей раннего возраста, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП), с целью индивидуализации восстановительного лечения необходимо использовать пробу с дозированной физической нагрузкой.

3. На нарушение адаптации сердечно-сосудистой системы к физическим нагрузкам у детей в послеоперационном периоде врожденного порока сердца (ДМЖП) оказывает влияние совокупность неблагоприятных событий в акушерско-гинекологическом и соматическом анамнезе матери и временные интраоперационные характеристики (время искусственного кровообращения и пережатия аорты).

Личный вклад автора в исследование

Весь материал, представленный в диссертации, получен, обработан и проанализирован лично автором. Автор проводил функциональное исследование сердечно-сосудистой системы, оценку нервно – психического и физического развития детей, участвовал при проведении дополнительных методов исследований, изложенных в диссертации, в анкетировании родителей, в проведении комплексного лечения детям, а также в оказании консультативной помощи родителям и членам семей пациентов. Автором выполнен аналитический обзор отечественной и зарубежной литературы по изучаемой проблеме, проведены обобщение полученных данных, статистический анализ результатов исследования с их компьютерной обработкой, формулировкой выводов и практических рекомендаций, написаны публикации, оформлена диссертация и автореферат.

Внедрение результатов исследования

Результаты исследования внедрены в работу муниципальных учреждений г. Уфы: Республиканский кардиологический центр, санаторно-оздоровительный лагерь «Салют».

Теоретические положения и практические рекомендации диссертации включены в лекционные курсы и практические занятия основных образовательных программ высшего образования, профессиональных образовательных программ высшего образования и дополнительных профессиональных образовательных программ по специальностям Педиатрия Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Изданы методические рекомендации на тему: «Особенности питания детей первого года жизни с кардиальной патологией», утвержденные Министерством здравоохранения Республики Башкортостан.

Апробация работы

Основные положения диссертации обсуждены на VII Российском форуме с международным участием «Здоровье детей: профилактика и терапия социально-значимых заболеваний» (Санкт-Петербург, 2014), на X Российском форуме «Здоровье детей: профилактика и терапия социально-значимых заболеваний Санкт-Петербург-2016» (Санкт-Петербург, 2016), на IX Всероссийском семинаре памяти профессора Н.А. Белоконь «Врожденные пороки сердца: возможности диагностики, лечения и реабилитации» (Казань, 2015), на 24-м Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, 2018), на X Всероссийском конгрессе «Детская кардиология 2018» (Москва, 2018).

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 122 страницах машинописного текста, включает 38 таблиц и 12 рисунков, состоит из введения, обзора литературы, описания материала и методов исследования, собственных результатов исследования, заключения, выводов, практических рекомендаций, указателя использованной литературы, включающего 79 отечественных и 77 зарубежных источников.

ГЛАВА 1 ОСОБЕННОСТИ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ВРОЖДЕННЫМ ПОРОКОМ СЕРДЦА — ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

1.1 Характеристика здоровья детей, нуждающихся в оперативном лечении врожденного порока сердца — дефекта межжелудочковой перегородки

Врожденные пороки развития являются одной из основных проблем современной педиатрии, поскольку приводят к увеличению доли младенческой смертности и к инвалидизации детей [15, 56]. Врожденные пороки сердца (ВПС) относятся к числу наиболее частых врожденных аномалий [44, 107, 150], занимают второе место после аномалий нервной системы и составляют 24 % от всех пороков развития. На 1000 живорожденных детей приходится от 3,2 до 50 случаев ВПС, по данным авторов различных стран [21, 30, 50, 54, 87, 106, 110, 122, 143, 155]. В Российской Федерации рождаемость детей с ВПС колеблется от 10 до 20 человек на 1000 родившихся живыми [7, 8, 9, 14, 35, 43, 46, 67]. Из числа всех ВПС 89 % обусловлены действием экзогенных факторов, к которым относят радиацию, вирусные инфекции, болезни матери в период беременности, лекарственные и химические вещества (в том числе никотин, алкоголь, наркотики), тяжелые металлы, социально-демографические факторы; 10 % обусловлены наследственными хромосомными аномалиями или моногенными мутациями [13, 78, 82, 85, 91, 103, 117, 127]. Распространенность ВПС за последнее десятилетие в Республике Башкортостан увеличилась более чем в 1,5 раза [47].

Актуальность проблемы ВПС обусловлена не только широкой их распространенностью. В настоящее время с ростом частоты ВПС отмечается тенденция к увеличению удельного веса более тяжелых, комбинированных ВПС с частым неблагоприятным исходом уже в первые месяцы жизни. Следует отметить, что ВПС являются причиной 50 % смертей, обусловленных аномалиями развития. По данным рандомизированных исследований, при естественном

течении ВПС к концу первого года жизни погибает более 70 % детей. В Республике Башкортостан доля младенческой смертности от ВПС составляет около 50 % смертности от всех врожденных аномалий развития [24, 62, 144].

Наиболее частым пороком сердца является дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), который в структуре всех пороков составляет 28 % [8, 22, 41, 70, 95]. При малых размерах дефекта прогноз, как правило, благоприятный и течение заболевания характеризуется длительным отсутствием симптомов. При больших размерах ДМЖП у детей раннего возраста развивается сердечная недостаточность, прогноз заболевания неблагоприятный ввиду развития критической легочной гипертензии [39, 109]. Размер дефекта определяется в сравнении с диаметром кольца аорты. Дефекты считаются небольшими, если их размер меньше или равен 25 % диаметра кольца аорты, средними, если они имеют размер более 25 %, но менее 75 %, и большими, если они составляют более 75 % диаметра кольца аорты [9].

ДМЖП — это ВПС бледного типа, для которого нехарактерен центральный цианоз, но у детей первых месяцев жизни с присущим им высоким давлением в легочной артерии цианоз может появляться при крике, что свидетельствует о возникающем в этот период веноартериальном сбросе. Гемодинамические нарушения связаны со сбросом крови через дефект в малый круг кровообращения. Сердечная недостаточность характеризуется скоплением большого количества углекислого газа в крови, в результате возникает гипоксия органов и тканей, ацидоз, метаболические нарушения.

Гемодинамическая перегрузка, венозный застой, активация нейрогуморальной системы, воспаление, эндотелиальная дисфункция, окислительный дистресс, клеточная дезадаптация характеризуют основные патогенетические механизмы сердечной недостаточности. Появление цианоза в более старшем возрасте (вначале при нагрузке, затем постоянно) свидетельствует о высокой легочной гипертензии, перекрестном, а затем и постоянном веноартериальном сбросе [40, 90]. Легочная гипертензия является наиболее опасным осложнением ДМЖП. По данным разных авторов, высокая легочная

гипертензия сопутствует 25–50 % ДМЖП. Величину давления в легочной артерии определяют размеры дефекта, объем легочного кровотока, а также значение легочного сосудистого сопротивления. Механизмы развития легочной гипертензии связывают с перестройкой сосудистой стенки легочных артерий: происходит гипертрофия и гиперплазия средней мышечной оболочки за счет распространения мышечных элементов на артерии. Кроме того, высокая скорость кровотока приводит к повреждению эндотелия легочных сосудов, активации агрегации и адгезии тромбоцитов, синтезу тромбоксана, что вызывает вазоконстрикцию, усугубляя легочную гипертензию. Развитие высокой легочной гипертензии значительно ухудшает прогноз заболевания, досрочно приводит к инвалидизации и повышает риск оперативного вмешательства [106, 134].

Гемодинамические нарушения у детей с ДМЖП влекут за собой частые бронхолегочные заболевания, отставание в физическом развитии, задержку нервно-психического развития, снижение толерантности к физической нагрузке [111, 120].

Важным показателем в оценке здоровья детей является физическое развитие (ФР), которое отражает и морфофункциональные признаки созревания ребенка, и состояние всех органов и систем. Литературные данные об отставании в ФР детей с ВПС немногочисленны и касаются только отдельных показателей, которые не дают полного представления о характере и степени выраженности нарушения ФР [120, 131]. Питание является основным внешнесредовым фактором, обеспечивающим рост и развитие ребенка. Ишемия желудочно-кишечного тракта, связанная с изменением гемодинамики (гиповолемия большого круга кровообращения), нарушает процесс переваривания и всасывания питательных веществ и приводит к задержке набора массы тела и прогрессированию гипотрофии у детей с ВПС [36, 38, 72, 96].

Другим важным показателем здоровья детей является нервно-психическое развитие (НПР). Как известно, недостаточная зрелость многих образований головного мозга определяет особенности НПР ребенка, а оно влияет на развитие интеллекта и психическое здоровье во взрослом возрасте. В педиатрической

практике развитие эмоций, речи, навыков, сенсорное развитие у ребенка требуют ежемесячной оценки для выявления нарушений и своевременной их коррекции. Изучение НПР у детей с ВПС необходимо, поскольку нарушение центральной гемодинамики приводит к нарушению церебральной гемодинамики, активации симпатoadреналовой системы, что отрицательно влияет на развитие ребенка [60, 61].

В публикациях было отмечено, что тяжелые заболевания, такие как ВПС, оказывают существенное негативное влияние на психическое развитие детей. Много исследований психического здоровья детей с ВПС было проведено М. Г. Киселевой [33], которая установила, что дети имеют различные особенности психического статуса как до, так и после операции на сердце. В ее работе указывается, что большинство детей второго года жизни с ВПС имеют задержку в психическом развитии, особенно это касается развития инициативности и настойчивости в общении и предметной деятельности, развития пассивной и активной речи, движений. Данная задержка может быть объяснена как непосредственным отрицательным влиянием ВПС на развитие мозговых структур за счет нарушения кровоснабжения мозга, так и средовыми факторами, к которым относится дефицитарная социальная ситуация развития. Также установлено, что у детей с ВПС наблюдается более частое перинатальное поражение центральной нервной системы (ЦНС), задержка моторного, доречевого развития, тонусные и двигательные нарушения, гипертензионно-гидроцефальный синдром, гипервозбудимость [60, 105]. Однако исследований НПР детей раннего возраста в комплексной оценке здоровья, во взаимосвязи с гемодинамикой не проводилось.

Наличие неблагоприятных перинатальных факторов и сопутствующих заболеваний обуславливает тяжелое течение ДМЖП.

Известно по литературным данным, что заболевания матери во время беременности (обострения хронических заболеваний, острые инфекционные заболевания, гестоз), прием ею лекарственных препаратов, курение, употребление алкоголя, наркотиков вносят вклад в формирование ВПС, а также нарушают развитие ребенка, увеличивают риск заболеваний [62]. Инфекционные

заболевания вирусной, бактериальной, вирусно-бактериальной этиологии во время беременности встречаются в 74 % случаев и приводят к внутриутробной инфекции, риску возникновения сепсиса, пневмонии, омфалита, конъюнктивита, задержке внутриутробного развития, гипоксически-ишемическому повреждению ЦНС у новорожденных. Особенностью отягощенности акушерского анамнеза у матерей детей с ВПС является наличие урогенитальной инфекции или обострение в период беременности хронических заболеваний почек, мочевыводящей системы [15, 153, 154, 155].

У новорожденных с высоким инфекционным риском частота выявления представителей аэробной флоры в мазках из носоглотки без клинических проявлений констатировалась от 42,2 % (клинически здоровые новорожденные) до 62,5 % (с тяжелыми формами инфекции).

При ультразвуковом исследовании морфологические изменения в ЦНС и внутренних органах находили у 10 % новорожденных с выявленной инфекцией и при ее риске, что позволяло предположить внутриутробную инфекцию у плода.

У новорожденных от матерей с хроническими инфекционными заболеваниями выявлено изменение иммунного ответа в виде незрелости и активации клеток врожденного и адаптивного иммунитета с глубоким нарушением эффекторных функций иммунокомпетентных клеток. О преобладании провоспалительной направленности иммунного ответа свидетельствовало повышение уровня иммуноглобулина М и сывороточных интерферонов. Неблагоприятные факторы акушерского анамнеза матерей, наличие сопутствующей экстракардиальной патологии (инфекционные заболевания, анемия, гипоксически-ишемическое повреждение ЦНС) свидетельствуют о воспалительном процессе, снижении иммунитета у детей, что усугубляет тяжесть течения ВПС [21, 48, 153, 155].

Экстракардиальная патология относится к факторам операционного риска и определяется у 90 % детей с ВПС. Ряд авторов отмечает, что нередко встречающиеся сопутствующие патологии, такие как анемия, рахит, гипоксически-ишемическое повреждение ЦНС, усугубляют течение ВПС [60, 61,

64].

Наличие сопутствующих заболеваний у детей приводит к снижению гуморального иммунитета организма, проблемам с нутритивным обеспечением, дефициту макро- и микроэлементов [21, 49, 153, 155].

Таким образом, дети до 1 года с ВПС нуждаются в хирургическом лечении в связи с прогрессированием сердечной недостаточности, нарастанием легочной гипертензии, устойчивым к проводимой лекарственной терапии, а также отставанием в физическом, нервно-психическом развитии, частыми бронхолегочными заболеваниями. Успех оперативного лечения детей с ВПС зависит не только от тяжести порока, но и от акушерского анамнеза матери и от наличия сопутствующих заболеваний [63], которые необходимо учитывать в предоперационной подготовке детей для снижения риска послеоперационных осложнений.

1.2 Комплексная оценка состояния здоровья детей первого года жизни, перенесших оперативное лечение врожденного порока сердца — дефекта межжелудочковой перегородки

Комплексная оценка состояния здоровья детей включает следующие критерии: наличие отклонений в раннем онтогенезе, уровень функционального состояния основных систем организма, степень сопротивляемости организма неблагоприятным внешним воздействиям (резистентность), уровень и гармоничность физического развития, уровень нервно-психического развития, наличие или отсутствие врожденных пороков развития и/или хронических заболеваний. Необходимость комплексной оценки в виде динамического наблюдения обусловлена важностью выявления индивидуальных особенностей, а также своевременного решения вопросов углубленного обследования и лечения. Это очень актуально для детей с ВПС, перенесших оперативное лечение. В особом внимании нуждаются дети, оперативное лечение которым было проведено в возрасте до 1 года, поскольку здоровье человека в период раннего детства

является определяющим для его развития на протяжении всей жизни. Ранний детский возраст относится к критическим периодам онтогенеза в становлении всех органов и систем. Именно в первые годы жизни уточняется программа развития организма, формируется его устойчивость к неблагоприятным условиям внешней среды, закладываются основы нервно-психического и физического развития [26, 133]. В раннем детском возрасте морфофункциональные особенности ребенка определяют чувствительность организма к неблагоприятным факторам, происходят значительные изменения в организме ребенка, связанные с приспособлением к окружающему миру. Осложнение этого периода жизни тяжелыми патологическими состояниями может оказать влияние на весь последующий онтогенез. Не только ВПС и возникающие гемодинамические нарушения негативно воздействуют на развитие ребенка, но и методы лечения: оперативное вмешательство, реанимация, интенсивная терапия, что требует изучения и снижения риска [14, 51, 60, 102].

Операция закрытия ДМЖП — одна из наиболее частых в хирургии на открытом сердце. Способы закрытия дефектов имеют как различия, так и много общих черт, поскольку зависят от анатомического положения дефектов перегородки, их связи с проводящей системой, клапанным аппаратом, магистральными сосудами. Операции по коррекции ВПС проводятся в условиях искусственного кровообращения с пережатием аорты, дети находятся на аппарате искусственной вентиляции легких, и им проводится кардиотоническая поддержка. Эти так называемые агрессивные факторы влияют на состояние всех органов и систем организма [114, 143]. Наибольшие изменения касаются нарушения функций ЦНС, миокарда, печени, кишечника, а также расстройства обмена веществ. В работах, посвященных взрослым пациентам, перенесшим кардиохирургическую операцию, указывается, что глубокая гипотермия с циркуляторным арестом или редуцированными кровотоками, охлаждение и согревание, выраженный аортолегочный коллатеральный кровоток, режим оксигенации в разной степени вносят вклад в гипоксическое ишемически-

реперфузионное повреждение головного мозга и всего организма в целом [2, 53, 54, 74, 79, 129].

Сведения о том, как хирургическое вмешательство в грудном возрасте влияет на последующее развитие ребенка, единичны и достаточно противоречивы, варьируются от полного отрицания долгосрочных неврологических или познавательных дефицитов, связанных с воздействием периоперационных факторов, до признания наличия различной степени нервно-психических дисфункций. Имеющиеся работы посвящены влиянию анестезиологического пособия на развитие детей, но касаются операций не при ВПС [37, 47, 93, 94, 110, 123, 140].

Ряд авторов указывает, что среди детей, перенесших операцию на открытом сердце, частота осложнений со стороны ЦНС составляет от 10 до 30 % [3, 25, 131, 147]. Отмечается, что этиология мозговых осложнений многофакторна и включает в себя пред-, интра- и послеоперационные осложнения. К интраоперационным причинам возникновения неврологической дисфункции относят многие факторы, связанные с искусственным кровообращением. Болезненные процедуры после операции (инъекции, перевязки) формируют травматический опыт у ребенка, у него отмечаются потеря только что появившихся навыков, потеря речи, трудности засыпания или ночные пробуждения [5, 35, 61, 126, 136].

Считается, что хирургическое вмешательство вызывает гормональный ответ организма. Выделяющиеся при этом катехоламины, гормоны роста, кортизол, альдостерон, глюкагон способствуют катаболической направленности обмена веществ. А если учитывать, что операция на сердце высокотравматична и ее воздействие происходит в период морфологических и функциональных изменений органов и систем, то имеется риск возникновения и значительной продолжительности изменений процессов основного обмена [68, 78]. Прибавка роста и массы тела ребенка находится в тесной взаимосвязи с функциональным состоянием организма, его способностью сопротивляться негативным внешним воздействиям. Отклонения в ФР являются отражением неблагополучия в

организме, или, иными словами, патологические состояния приводят к нарушению роста ребенка.

Исследования уровня и гармоничности ФР детей после операции по поводу ВПС говорят о задержке прибавки массы тела [102, 1020]. Некоторые исследователи делают вывод о том, что дети, оперированные до 1 года, достигают уровня ФР здоровых детей через 24 месяца после операции [87]. Следует отметить, что исследования проводились на небольшом количестве детей и не все показатели изучались.

Нарушение гемодинамики при ВПС (ДМЖП) является предрасполагающим фактором к развитию респираторных заболеваний. Изменения как клеточного, так и гуморального звена иммунитета у детей приводит к низкой сопротивляемости организма неблагоприятным внешним воздействиям (резистентность) [49, 86, 129]. Данные факторы также увеличивают частоту инфекционных заболеваний дыхательной системы [48, 142].

Работ, посвященных изучению заболеваемости детей, перенесших хирургическую коррекцию ВПС, незначительное количество. В отдельных работах рассматривается влияние заболеваемости на операционный риск [63, 69]. В них отмечена важность изучения сопутствующих заболеваний в катамнестическом наблюдении детей после операции на сердце.

Таким образом, комплексная оценка здоровья детей раннего возраста, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) до 1 года, имеет важное значение для оптимизации наблюдения данной категории пациентов в педиатрической практике.

1.3 Функциональное состояние сердечно-сосудистой системы у детей с врожденным пороком сердца — дефектом межжелудочковой перегородки

Изучение функционального состояния сердечно-сосудистой системы (ССС) у детей с ВПС в комплексной оценке здоровья детей позволяет оценить компенсаторные возможности организма, провести коррекцию двигательного

режима. У детей после оперативной коррекции ВПС оценка функционального состояния ССС позволяет выявить особенности адаптации организма к новым условиям гемодинамики. Проведение радикальной операции устраняет ограничивающий фактор, но адаптация организма к изменившимся условиям гемодинамики требует определенного времени. По всей видимости, для большинства пациентов диагноз «врожденный порок» является пожизненным, что связано не с недостатками коррекции, а с теми изменениями в сердце, которые могут происходить после операции. В исследованиях говорится об измененной легочной гемодинамике и ремоделировании желудочков сердца после коррекции ДМЖП [19, 86, 114, 132], обсуждается роль вегетативной нервной системы в этих долгосрочных последствиях [118].

Функциональные возможности детей, перенесших оперативное лечение ВПС, по мнению различных авторов, зависят от особенностей и последствий операционного стресса, адаптации ССС к новым условиям гемодинамики и тренированности ребенка [20, 52, 130, 133]. Исследователи отмечают, что у детей с ВПС физическая активность снижена по сравнению с активностью здоровых сверстников [82]. В работах, посвященных оперированным детям, выявлено уменьшение мышечной силы, скорости реакции, однако субъективная оценка ребенком физической активности выше, чем в группе здоровых детей [149].

Интересное исследование было проведено Muller на 14 детях дошкольного возраста с различными пороками сердца. Изучались моторные навыки: координация, ловкость, реакция, сила прыжков, баланс, скорость и контроль движения. С детьми занимались лечебной физической культурой 1 раз в неделю по 60 минут. Исходные данные свидетельствовали о снижении моторных навыков у детей с ВПС. В результате проведенных занятий было отмечено увеличение моторной активности через 3 месяца [117].

Функциональные пробы применяются с целью определения возможностей организма человека, резервов и позволяют выявить скрытые формы нарушений [76, 82, 115].

В качестве исходных тестов переносимости нагрузок детьми школьного возраста используются велоэргометрия, тредмил-тест, тест с 6-минутной ходьбой. Отмечается, что у детей, оперированных по поводу ВПС, в отдаленном периоде после операции снижена физическая работоспособность по данным велоэргометрии (кардиореспираторный тест) [71, 82, 85, 122].

В отношении детей раннего и дошкольного возрастов методы оценки функционального состояния ССС в условиях дозированной физической нагрузки на настоящий момент не разработаны [17, 45, 146]. Вместе с тем данные, которые могут быть получены с помощью этих методов, требуются для составления программы восстановительного лечения и диспансерного наблюдения, а также оценки ее эффективности и определения рекомендаций по физической активности ребенка на амбулаторном этапе. Применительно к детям раннего возраста обсуждается режим двигательной активности в повседневной деятельности [16].

Анализ работ показал, что у детей после коррекции ДМЖП в отдаленном периоде отмечаются нарушения функционального состояния ССС. Однако исследования проводились на детях с 5-летнего возраста, не была выделена группа детей, оперированных в грудном возрасте. Вопрос изучения детей раннего возраста представляет большой интерес в целях составления плана диспансерного наблюдения и лечения.

1.4 Роль родительско-детских отношений в формировании здоровья детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца

Восприятие ребенком себя и своего здоровья, заболеваний и их последствий происходит опосредованно через родительское отношение. Придерживаясь определенной тактики воспитания, родители способствуют социально-психологическому развитию ребенка или создают преграды для этого развития. А родители видят своих детей через призму собственной тревоги о его здоровье [32, 97, 130].

Рождение ребенка с ВПС вызывает у родителей психологическую травму, порождает вопросы о причинах произошедшего, чувство вины, изменяет микроклимат семьи. Сами дети не осознают своих проблем со здоровьем, однако они растут в условиях противоречивых реакций со стороны родителей, находящихся в состоянии тревоги и стресса [134]. Проведение радикальной операции устраняет дефекты, но последствия периода до операции (сердечная недостаточность, легочная гипертензия), тяжесть перенесенной операции и, как следствие, особенностей развития ребенка раннего возраста благоприятствуют появлению противоречивых чувств у родителей и развитию вторичного социального дефекта [30]. Это, как показывают научные исследования, приводит к взаимно отрицательному влиянию трех типов факторов: наличие ВПС, тяжесть операции и измененная социальная ситуация [6, 10, 131].

Если ребенку диагноз поставлен в грудном возрасте, длительность периода нарушений не была большой, оперативное лечение проведено в возрасте до 1 года и послеоперационный период протекал без серьезных осложнений, то, как полагает ряд исследователей, далее основным источником проблем являются факторы, непосредственно не связанные с болезнью [58, 133].

Таким образом, на формирование здоровья детей большое влияние оказывают родительско-детские отношения, поэтому изучение психосоциального функционирования ребенка, внутрисемейных отношений у оперированных детей раннего возраста с ВПС является необходимой частью комплексной оценки здоровья с целью повышения эффективности восстановительного лечения.

Исследователи указывают на особенности отношения родителей к детям с различными заболеваниями. В частности, отмечается, что преобладающими формами отношения к часто болеющим детям являются отвержение и инфантилизация. Эти неблагоприятные формы поддерживают в ребенке ощущение своей неполноценности, препятствуют формированию активной позиции касательно своего здоровья. Высказываются предположения, что искаженное материнское отношение к детям служит причиной возникновения

синдрома часто болеющего ребенка [53]. Это препятствует эффективной работе по восстановительно-реабилитационному лечению [29, 34, 37, 59, 65, 92, 122].

В долгосрочной перспективе большинство родителей успешно адаптируется к жизни с ребенком с ВПС, но примерно 40 % сообщают о потребности в психосоциальной помощи. Этим семьям может помочь раннее психосоциальное вмешательство для снятия стресса и уменьшения эмоциональных и поведенческих проблем у детей. Целостный подход к раннему психосоциальному вмешательству должен быть направлен на улучшение навыков взаимодействия и воспитания. Во время плановых медицинских осмотров медицинские работники должны собирать сведения о психосоциальном функционировании ребенка, стрессовых ситуациях у родителей и при необходимости предоставлять адекватную психосоциальную помощь [115, 124].

Для постепенной адаптации к новым условиям гемодинамики на ребенка в раннем послеоперационном периоде накладываются ограничения в контактах с окружающими, как источниками инфекции, ограничения в занятиях физической культурой. Исследования показали, что родители воспринимают эти ограничения как пожизненные, и врачи сталкиваются с детренированностью, низкой резистентностью пациентов после операции [11, 73, 104].

Таким образом, комплексная реабилитационная программа для детей с ВПС после коррекции порока должна включать психосоциальную помощь [57, 68, 98].

Задачами программ восстановительного лечения детей являются расширение функциональных возможностей, повышение физической активности, улучшение качества жизни и формирование навыков здорового образа жизни ребенка с учетом перспективы восстановления функций [23]. Многие исследователи считают необходимым индивидуализированный подход к восстановительному лечению с учетом диагноза, возраста и особенностей конкретного пациента [83, 84, 119, 122, 141].

С позиций современной медицины только устранить дефект недостаточно — необходимо максимально полно восстановить морфологию, а следовательно, и функцию структур, которые были подвержены негативному влиянию порока [62].

Немногочисленные публикации, в которых рассматриваются проблемы организации медицинской помощи детям, страдающим хроническими, в том числе инвалидизирующими, заболеваниями ССС, свидетельствуют о необходимости совершенствования специализированной помощи такому контингенту пациентов [67, 93, 104].

Исследования проведены на небольшом количестве детей (10–20 человек) в возрасте 8–17 лет. Не решены многие вопросы восстановительного лечения прооперированных в грудном возрасте детей с ВПС. Состояние здоровья таких детей после операции оценивалось по показателям гемодинамики, отдельным показателям ФР или НПР. Исследования неоднородны по виду порока.

Таким образом, актуальность изучения ВПС у детей связана с распространенностью этой патологии, тяжестью течения, необходимостью оперативного лечения в грудном возрасте, важностью разработки тактики наблюдения за детьми в послеоперационном периоде.

В структуре врожденных пороков сердца ДМЖП относится к наиболее частым порокам. Результат оперативного лечения во многом определяет тактику диспансерного наблюдения. Тяжесть состояния детей до 1 года с ВПС (ДМЖП), нуждающихся в оперативном лечении, обусловлена прогрессирующей сердечной недостаточностью, легочной гипертензией, нарушением физического и нервно-психического развития, патологическим течением беременности их матерей, сопутствующими заболеваниями.

Для разработки тактики наблюдения за детьми раннего возраста с ВПС (ДМЖП) необходимо комплексно подойти к оценке здоровья, выявить факторы его нарушения в послеоперационном периоде и условия их возникновения.

Основными показателями комплексной оценки здоровья детей являются физическое и нервно-психическое развитие, заболеваемость, частота респираторных инфекций. В немногочисленных исследованиях приводятся данные только об отдельных показателях ФР или НПР, не установлены возможные причины нарушений. На здоровье детей в послеоперационном периоде большое влияние оказывают родительско-детские отношения, однако

исследования в этом направлении в комплексе с другими показателями не проводились.

Анализ литературных данных показал, что у детей после коррекции ДМЖП нарушено функциональное состояние ССС. Однако методы оценки этого состояния у грудных детей требуется разработать, а полученные данные позволят индивидуализировать двигательную активность, что повысит эффективность восстановительного лечения.

В связи с вышеизложенным представляется важным комплексно изучить состояние здоровья детей раннего возраста, прооперированных до 1 года, разработать методы оценки функционального состояния ССС для обоснования подходов к тактике наблюдения за детьми, совершенствования и индивидуализации восстановительного лечения.

ГЛАВА 2 МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1 Общая характеристика исследования

Исследование проводилось с 2008 по 2014 год на базе Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Башкирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации» (ректор — член-корр. РАН, д. м. н., профессор В. Н. Павлов). Обследование детей раннего возраста осуществлялось в кардиологическом (детском) отделении (заведующая — Р. Р. Раянова), в детской поликлинике Республиканского кардиологического центра (главный врач — И. Е. Николаева, заведующая — Л. Р. Шайбакова), на государственном унитарном предприятии «Санаторно-оздоровительный лагерь круглогодичного действия «Салют» Республики Башкортостан, которые являются клиническими базами кафедры педиатрии с курсом ИДПО (заведующий кафедрой — Р. З. Ахметшин).

Учитывая, что в Российской Федерации рождаемость детей с ВПС колеблется от 10 до 20 человек на 1000 родившихся живыми (в исследовании принято 10 %) [8, 9, 10, 14, 35, 43, 46, 67], рождаемость в Республике Башкортостан в 2008 году — 54 306 детей.

Обоснование размера выборки произведено по формуле

$$n = \frac{N \cdot t^2 \cdot P \cdot Q}{N \cdot \Delta^2 + t^2 \cdot P \cdot Q}, \quad (1)$$

где n — минимальный расчетный объем выборки; N — объем генеральной совокупности детей с ВПС ($54\,306 \times 10/100 = 5431$); t — коэффициент достоверности, равный 1,96 (при уровне достоверности исследования 95 %); P — доля признака в процентах (10 %); $Q = 100 - P$; Δ — предельная ошибка выборки, равная 5 % (при уровне достоверности исследования 95 %).

Произведем расчет по формуле (1):

$$(5431 \times 3,8 \times 10 \times 90) / (5431 \times 25 + 3,8 \times 10 \times 90) = 133.$$

Таким образом, размер выборки, гарантирующий репрезентативные результаты, составляет 133 человека. Мощность исследования, то есть шанс обнаружения статистически значимого эффекта, выбрали равной 80 %, при уровне значимости $\alpha = 0,5$.

Проведено проспективное когортное исследование 130 детей до 3 лет жизни. В основную группу исследования вошли 80 детей в возрасте от 3 до 12 месяцев (средний возраст $7,3 \pm 3,9$ мес.), направленных на оперативное лечение ВПС (ДМЖП) в кардиохирургическое отделение №1 Республиканского кардиологического центра. Контрольную группу исследования составляли 50 условно здоровых детей от 3 до 12 месяцев (средний возраст $7 \pm 3,5$ мес.) без ВПС.

Критерии включения детей в основную группу:

- 1) наличие врожденного порока сердца — дефекта межжелудочковой перегородки, потребовавшего оперативной коррекции в возрасте до 1 года;
- 2) удовлетворительные результаты операции без гемодинамически значимой реканализации дефекта;
- 3) возможность наблюдения за ростом и развитием ребенка до 3 лет;
- 4) информированное согласие родителей на проведение исследования.

Критерии включения в контрольную группу:

- 1) I–II группа здоровья согласно критериям [1];
- 2) грудной возраст, возможность наблюдения за ростом и развитием детей до 3 лет;
- 3) информированное согласие родителей на проведение исследования.

Критерии исключения для обеих групп:

- 1) гестационный возраст на момент рождения менее 38 недель;
- 2) перенесение реанимационных мероприятий в периоде новорожденности;
- 3) установленный диагноз генетического заболевания;
- 4) травматические и инфекционные заболевания центральной нервной системы;

- 5) сопутствующая патология, потребовавшая хирургической коррекции;
- б) выпадение из динамического наблюдения в связи со сменой адреса проживания, отказа родителей от участия в исследовании.

Дети основной и контрольной групп не имели значимых различий по возрасту, полу, массе при рождении (Таблица 2.1).

Таблица 2.1 – Характеристика детей в зависимости от возраста, пола и массы при рождении

Параметры		Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p
Возраст, М ± m, мес.		7,3 ± 3,9	7,0 ± 3,5	> 0,05
Пол	Мальчики, %	40	46	
	Девочки, %	60	54	
Масса при рождении, М ± m, г		3285 ± 504	3495 ± 471	

В соответствии с поставленной целью и задачами проводилось проспективное исследование детей до достижения ими возраста 3 лет (Рисунок 2.1).



Рисунок 2.1 – Дизайн исследования

Дети основной группы имели нерестриктивный тип ДМЖП (средний размер $0,8 \pm 0,3$ см). До операции имели сердечную недостаточность: I степени — 13 (16,25 %) детей, II А степени — 61 (76,25 %) ребенок, II Б степени — 5 (6,25 %) детей, III степени — 1 (1,25 %) ребенок. Распределение детей по функциональным классам по Ross [73] представлено на Рисунке 2.2.

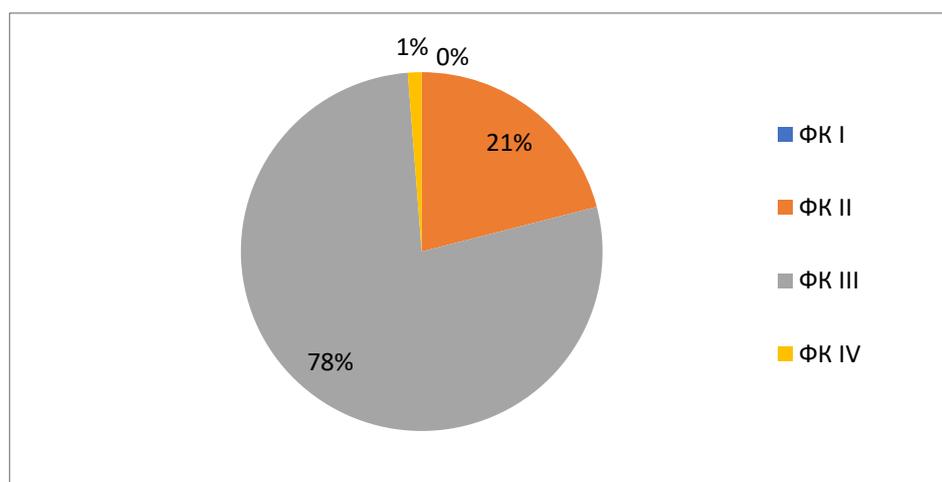


Рисунок 2.2 – Распределение детей основной группы по функциональным классам по Ross

Легочная гипертензия выявлена у 51 ребенка (63,75 %), у 16 (20 %) — I степень, у 19 (23,75 %) — II степень и у 16 (20 %) — III степень (Рисунок 2.3).

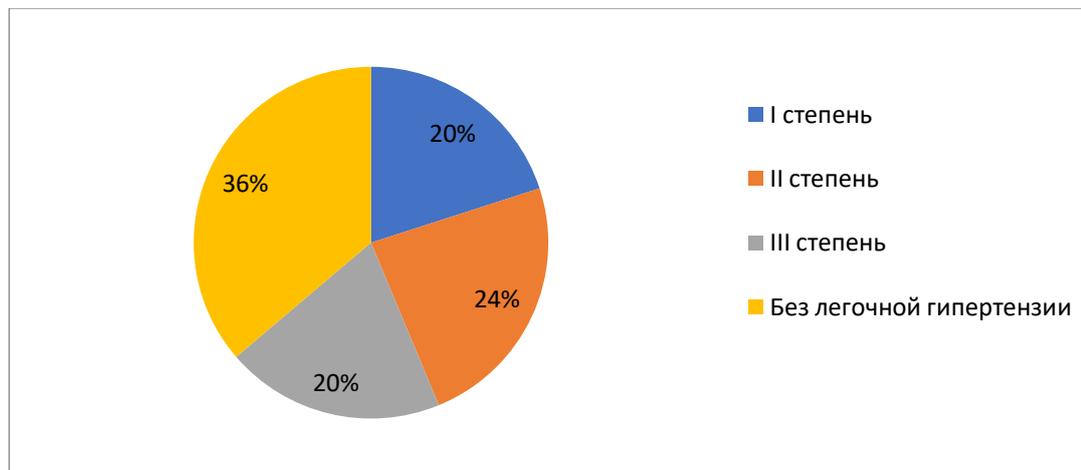


Рисунок 2.3 – Распределение детей основной группы по наличию легочной гипертензии

Хирургическое вмешательство с применением искусственного кровообращения было проведено у всех детей с ВПС (ДМЖП), эндоваскулярная методика коррекции не использовалась ввиду малого возраста и низкой массы тела. В зависимости от размера дефекта применялась различная хирургическая тактика: пластика ДМЖП — 75 (93,7 %) детей, ушивание ДМЖП — 5 (6,3 %) детей.

2.2 Методы исследования

В исследовании использовался комплекс методов: клинико-анамнестический, лабораторно-инструментальный, психодиагностический, статистический.

Оценка состояния здоровья детей в послеоперационном периоде проводилась на основании результатов собственного наблюдения и профилактических осмотров. Заболеваемость анализировалась в соответствии с «Международной статистической классификацией болезней и проблем,

связанных со здоровьем» X пересмотра по данным обращаемости и заболеваний, выявленных при профилактических осмотрах.

Для детализации медико-биологических факторов, потенциально неблагоприятных для здоровья детей, методом опроса родителей и выкопировки сведений из первичной медицинской документации (обменная карта беременной — учетная форма № 097, история развития ребенка — учетная форма № 112/у) регистрировался целый ряд показателей: соматический и акушерско-гинекологический анамнез матери, особенности течения беременности и родов, периода новорожденности, состояние здоровья ребенка и характер вскармливания на первом году жизни.

В кардиохирургическом отделении была организована школа для родителей. Программа предусматривала повышение информированности родителей детей с ВПС, обучение навыкам ухода за ребенком в до- и послеоперационном периодах, психологическую поддержку родителей. Занятия (6 занятий по 60 минут) проводились в интерактивной форме с привлечением красочного демонстрационного материала и приглашением специалистов: кардиохирурга, детского кардиолога, педиатра, психолога, невролога, врача лечебной физической культуры. Лечебный массаж и гимнастику проводил методист для профилактики ранних послеоперационных осложнений, улучшения функции дыхательной системы, адаптации сердечной мышцы к условиям новой гемодинамики, улучшения психоэмоционального состояния пациента. Показанием к увеличению нагрузки, расширению комплекса, переводу ребенка на следующий, более сложный комплекс являлась реакция ребенка на упражнения (психоэмоциональное состояние ребенка, цвет и температура кожных покровов). Спокойствие ребенка, гуление, теплые на ощупь тело и конечности, розовый цвет кожи и слизистых свидетельствовали о благоприятном эффекте от процедур.

Для оценки физического развития детей применялись общепринятые методики. Оценка физического развития проводилась с использованием программ WHO Anthro для детей до 5 лет [149, 151]. Рассчитывались следующие показатели: отношение массы тела к возрасту, отношение роста к возрасту,

отношение массы тела к длине, индекс массы тела (ИМТ). Интерпретация полученных значений Z-score представлена в Таблице 2.2.

Таблица 2.2 – Интерпретация показателей физического развития для детей раннего возраста

Значение Z-score (SD)	Масса тела к возрасту	Длина/рост к возрасту	Масса тела к длине/росту	ИМТ
Выше 3	Ожирение	Очень высокий рост (гигантизм)	Избыток массы тела 2-й степени (ожирение)	Ожирение
От +2 до +3	Избыток массы тела	Высокий рост	Избыток массы тела 1-й степени (избыточное питание)	Избыточное питание
От +1 до +2	Норма	Норма	Нормальное физическое развитие (риск избыточной массы тела / риск избыточного питания)	Риск избыточного питания
0 (медиана +/-1)			Нормальное физическое развитие	Норма
От -1 до -2	Норма	Норма	Дефицит массы тела 1-й степени (недостаточность питания легкой степени)	Недостаточность питания легкой степени
От -2 до -3	Дефицит массы тела	Низкорослый (низкий рост)	Дефицит массы тела 2-й степени (недостаточность питания умеренной степени)	Недостаточность питания умеренной степени
Ниже -3		Крайне низкорослый (нанизм)	Дефицит массы тела 3-й степени (недостаточность питания тяжелой степени)	Недостаточность питания тяжелой степени

Оценка распределения изучаемых антропометрических признаков осуществлялась по центильным коридорам в каждой половозрастной группе с последующим определением гармоничности физического развития, темпового соматотипа по схеме Р. Н. Дорохова и И. И. Бахваха, соответствия массы тела росту ребенка [40].

Нервно-психическое развитие детей раннего возраста оценивалось по методике количественной оценки, определяющей глубину и диапазон отставания,

Г. В. Пантюхиной, К. Л. Печоры, Э. Л. Фрухт. С этой целью выделено пять групп развития (Таблица 2.3).

Таблица 2.3 – Оценка нервно-психического развития детей раннего возраста

Группа развития	Характеристика
I	1. Дети с нормальным развитием. 2. Дети с опережением в развитии.
II	1. Дети с отставанием в развитии на 1 эпикризный срок. 2. Дети с негармоничным развитием (часть показателей выше на 1–2 и более эпикризных сроков, часть — ниже нормы на 1 эпикризный срок).
III	1. Дети с отставанием в развитии на 2 эпикризных срока. 2. Дети с дисгармоничным развитием (часть показателей ниже на 1, а часть — на 2 эпикризных срока, некоторые показатели могут быть выше нормы).
IV	1. Дети с отставанием в развитии на 3 эпикризных срока. 2. Дети с дисгармоничным развитием (часть показателей ниже на 1–2, а часть — на 3 эпикризных срока, некоторые показатели могут быть выше нормы).
V	1. Дети с отставанием в развитии на 4–5 эпикризных сроков. 2. Дети с дисгармоничным развитием (часть показателей ниже нормы на 1–3, а часть — на 4–5 эпикризных сроков, некоторые показатели могут быть выше нормы).

На первом году жизни оценивались зрительные и слуховые ориентировочные реакции, проявление эмоций, общие движения и движения рук, понимание речи и развитие активной речи, а также усвоение навыков.

На втором году жизни определяли развитие понимания речи и активной речи, сенсорное развитие (различение цвета, формы предметов), развитие игры и действий с предметами, движений, навыков.

В первом полугодии третьего года жизни проверяли развитие активной речи, дальнейшее развитие игры, движений, навыков, конструктивной деятельности, сенсорное развитие; во втором полугодии — развитие активной речи, игры, изобразительной и конструктивной деятельности, движений, навыков, сенсорное развитие.

Наиболее значимыми на втором году жизни являются показатели развития движений, действий с предметами, понимание речи.

Развитие активной речи — наиболее информативный показатель на втором-третьем годах жизни. Отставание в активной речи обычно сигнализирует о каких-либо неблагоприятных условиях и требует особого внимания.

Электрокардиография (ЭКГ) проводилась по стандартной методике в 12 отведениях в положении лежа на 6-канальном электрокардиографе Nihon Kohden «ECG-9132K» (Япония).

Для оценки степени сердечной недостаточности использовалась классификация Н. А. Белоконь (Таблица 2.4) [73].

Таблица 2.4 – Степени и признаки сердечной недостаточности

Степень	Недостаточность	
	левожелудочковая	правожелудочковая
I	Признаки сердечной недостаточности отсутствуют в покое и появляются после нагрузки в виде тахикардии или одышки	
II А	ЧСС* и число дыхательных движений в минуту увеличены соответственно на 15–30 % и 30–50 % относительно нормы	Печень выступает на 2–3 см из-под реберной дуги
II Б	ЧСС* и число дыхательных движений в минуту увеличены соответственно на 30–50 % и 50–70 % относительно нормы; возможны акроцианоз, навязчивый кашель, влажные мелкопузырчатые хрипы в легких	Печень выступает на 3–5 см из-под реберной дуги, набухание шейных вен
III	ЧСС* и число дыхательных движений в минуту увеличены соответственно на 50–60 % и 70–100 % и более относительно нормы; клиническая картина предотека и отека легкого	Гепатомегалия, отечный синдром (отеки на лице, ногах, гидроторакс, гидроперикард, асцит)

* ЧСС — частота сердечных сокращений.

Для определения функционального класса хронической сердечной недостаточности у детей раннего возраста использовалась классификация Ross R.D. (Таблица 2.5) [73].

Таблица 2.5 – Классификация функциональных классов хронической сердечной недостаточности по Ross R.D.

Класс	Интерпретация
I	Нет симптомов
II	Небольшие тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Диспноэ при нагрузке у старших детей
III	Выраженные тахипноэ или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостаточности. Выраженное диспноэ при нагрузке у старших детей
IV	В покое имеются такие симптомы, как тахипноэ, втяжение мышц, «хрюканье», потливость

Обзорная рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции позволяла оценить состояние легочного рисунка и кардиоторакальный индекс.

Эхокардиографию (ЭхоКГ) проводили в режимах М и В по стандартной методике с использованием датчика на 5 МГц на аппарате Philips iE33 (Нидерланды). ЭхоКГ позволяла оценить размер дефекта, дилатацию полостей сердца, сброс крови при цветном доплеровском картировании, систолическое давление в правом желудочке. При анализе учитывали следующие показатели:

- размер правого (ПП) и левого предсердия (ЛП), мм;
- конечный систолический размер (КСР) и конечный диастолический размер (КДР), мм;
- толщина межжелудочковой перегородки в диастолу (ТМЖП), мм;
- толщина задней стенки левого желудочка в диастолу (ТЗСЛЖ), мм;
- фракция выброса левого желудочка (ФВ), %;
- размер выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ), мм.

Производился расчет индекса массы миокарда (ИММ) левого желудочка по формуле

$$\text{ИММ (г/м}^2\text{)} = \text{ММЛЖ/ППТ}, \quad (2)$$

где ММЛЖ — масса миокарда левого желудочка, г; ППТ — площадь поверхности тела, м².

Расчет массы миокарда левого желудочка (ММЛЖ) по данным ЭхоКГ производился на основании рекомендаций ASE/EACI в М-режиме (под контролем В-режима) по формуле

$$\text{ММЛЖ (г)} = 0,8 \times [1,04 \times (\text{ТМЖП} + \text{КДР} + \text{ТЗСЛЖ})^3 - \text{КДР}^3] + 0,6, \quad (3)$$

где ТМЖП — толщина межжелудочковой перегородки в диастолу, мм; КДР — конечный диастолический размер, мм; ТЗСЛЖ — толщина задней стенки левого желудочка в диастолу, мм.

Расчет площади поверхности тела у детей производился по формуле Mosteller R. D. (1987):

$$\text{ППТ (м}^2\text{)} = 0,016667 \times \text{рост (см)}^{0,5} \times \text{вес (кг)}^{0,5}. \quad (4)$$

Относительная толщина стенки левого желудочка (ОТС) рассчитывалась по формуле

$$\text{ОТС (мм)} = \text{ТЗСЛЖ} \times 2 / \text{КДР}, \quad (5)$$

где ТЗСЛЖ — толщина задней стенки левого желудочка в диастолу, мм; КДР — конечный диастолический размер, мм.

Интерпретация полученных данных представлена на Рисунке 2.4.

Относительная толщина стенки	>0,42	Концентрическое ремоделирование	Концентрическая гипертрофия
	≤0,42	Нормальная геометрия	Эксцентрическая гипертрофия
		≤95 (женский пол) ≤115(мужской пол)	>95 (женский пол) >115(мужской пол)
ИММ ЛЖ, г/л			

Рисунок 2.4 – Типы ремоделирования сердца

ЭхоКГ является основным неинвазивным методом диагностики легочной гипертензии. Определение степени легочной гипертензии проводилось по

классификации В. И. Бураковского (Таблица 2.6) посредством ЭхоКГ по отношению систолического давления в легочном стволе к системному артериальному давлению. При отсутствии стеноза в легочной артерии давление в правом желудочке приравнивается к систолическому давлению в легочной артерии.

Таблица 2.6 – Классификация легочной гипертензии

Стадия гипертензии	Отношение систолического давления в легочном стволе к системному артериальному давлению, %	Сброс крови по отношению к минутному объему малого круга кровообращения, %	Отношение общего легочного сосудистого сопротивления к системному, %
IA	До 30	< 30	До 30
IB	30	> 30	30
II	До 70	50–60	30
IIA	> 70	> 40	< 60
IIB	< 100	< 40	> 60
IV	100	Справа налево	≥100

Изучались особенности проведения оперативного лечения: способ (пластика или ушивание), длительность искусственного кровообращения (ИК), продолжительность пережатия аорты, длительность искусственной вентиляции легких (ИВЛ) и характер послеоперационных осложнений.

Для оценки вегетативного обеспечения и функциональных возможностей ССС через 2 года после операции была проведена клиноортостатическая проба (КОП). В положении лежа у ребенка определяли частоту сердечных сокращений (ЧСС) и артериальное давление (АД), затем в положении стоя снова измеряли ЧСС и АД. Выделяли нормальную реакцию на КОП (Таблица 2.7) и три патологических варианта КОП: 1) с избыточным включением симпатoadрeнaлoвoй системы (гиперсимпатикотонический — повышение систолического и диастолического АД, увеличение ЧСС выше нормы, могут быть жалобы на чувство жара в голове, покраснение лица); 2) с недостаточной

реакцией симпатoadреналовой системы (асимпатикотонический — систолическое и диастолическое АД не изменяются или падают, ЧСС остается нормальной или, при снижении пульсового давления более чем на 50 %, компенсаторно увеличивается более чем на 20–40 %; гипердиастолический — изолированный избыточный подъем диастолического АД при неизменном или даже уменьшающемся систолическом АД, за счет чего значительно уменьшается пульсовое давление и компенсаторно увеличивается ЧСС, это наиболее дезадаптивный вариант КОП, сопровождающийся повышением общепериферического сопротивления) [23].

Таблица 2.7 – Показатели частоты сердечных сокращений и артериального давления, соответствующие нормальной клиноортостатической пробе

Показатели	Исходные значения	Динамика показателей при КОП
Частота сердечных сокращений в минуту	Меньше 75	Не больше 40 %
	76–90	Не больше 30 %
	Больше 91	Не меньше 20 %
Систолическое АД, мм рт. ст.	Меньше 90	От +5 до +20
	95–110	От 0 до +15
	115–130	От 0 до +10
Диастолическое АД, мм рт. ст.	Меньше 60	От +5 до +20
	60–70	От 0 до +15
	75–85 и более	От 0 до +10

Ввиду важности определения функционального состояния ССС у детей раннего возраста после хирургической коррекции септальных ВПС для составления плана восстановительного лечения и оценки его эффективности нами было проведено исследование с применением дозированной физической нагрузки.

Исследование в условиях дозированной физической нагрузки под контролем ЭКГ проводилось с помощью пробы с дозированной физической нагрузкой: 10 приседаний за 20 секунд. Во время проведения пробы в покое и после нагрузки определялись АД и ЧСС. Данная проба не требует дополнительного инвентаря и не представила затруднений для детей раннего возраста. У ребенка в положении лежа подсчитывали ЧСС и измеряли АД. После

этого он выполнял заданную физическую нагрузку и вновь ложился. Немедленно в течение 10 секунд регистрировали пульс и АД. Через 3, 5 и 10 минут измерения повторяли. Ввиду малого возраста пациентов сама проба проводилась индивидуально с каждым ребенком в игровой форме. В некоторых случаях исследователь приседал вместе с ребенком, держа его за руки. Роль ассистента выполняла и мама пациента.

Принципы оценки результатов пробы:

- 1) нормотонический тип: учащение пульса не более чем на 25 % по сравнению с исходным состоянием, умеренное повышение систолического АД и сохранение или небольшое снижение диастолического АД, возврат всех показателей к исходным через 3–5 минут;
- 2) асимпатикотонический тип: учащение пульса более чем на 25 % по сравнению с исходным состоянием, систолическое и диастолическое АД изменяются незначительно;
- 3) гиперсимпатикотонический тип: значительное повышение систолического АД, диастолическое АД тоже повышается;
- 4) дистонический тип: значительное повышение систолического АД и значительное снижение диастолического АД (возможен «феномен бесконечного тона»), невозврат всех показателей к исходным через 3–5 минут;
- 5) ступенчатый тип: ступенчатое повышение АД, удлинение восстановительного периода или появление патологических отклонений на ЭКГ.

Для количественной оценки энергопотенциала организма ребенка рассчитывался показатель резерва — двойного произведения (ДП) по формуле

$$\text{ДП} = (\text{САД} \times \text{ЧСС}) / 100, \quad (6)$$

где ДП — двойное произведение, условные единицы; САД — систолическое артериальное давление, мм рт. ст.; ЧСС — частота сердечных сокращений, уд/мин.

Согласно литературным данным, показатели ДП имеют прямую корреляцию с величиной максимального потребления кислорода. ДП характеризует систолическую работу сердца. Поэтому чем ниже ДП в покое, тем выше максимальные аэробные возможности и, следовательно, уровень физического здоровья. Чем больше этот показатель на высоте физической нагрузки, тем больше функциональная способность мышц сердца. Величина ДП коррелирует с величиной максимального потребления кислорода (МПК): чем больше ДП, тем выше у пациента МПК в мл/мин/кг и, следовательно, выше физическая работоспособность [23].

Количественную оценку функционального состояния ССС проводили по показателю качества реакции (ПКР):

$$\text{ПКР} = (\text{ПД}_2 - \text{ПД}_1) / (\text{ЧСС}_2 - \text{ЧСС}_1), \quad (7)$$

где ПД_2 — пульсовое давление после нагрузки, мм рт. ст.; ПД_1 — пульсовое давление в покое, мм рт. ст.; ЧСС_2 — частота сердечных сокращений после нагрузки, уд/мин; ЧСС_1 — частота сердечных сокращений в покое, уд/мин.

Интерпретация ПКР проводилась следующим образом: 0,5–1,0 — хорошее функциональное состояние; 0,3–0,5 — удовлетворительное; менее 0,3 и более 1,0 — неудовлетворительное.

Для изучения особенностей родительского отношения к детям трехлетнего возраста использовался тест-опросник А. Я. Варги, В. В. Столина [12], где родительское отношение — это педагогическая социальная установка по отношению к детям, включающая в себя рациональный, эмоциональный и поведенческий компоненты. Все они оцениваются при помощи опросника, составляющего основу данной методики. Отвечая на 61 вопрос, испытуемый должен выразить свое согласие или несогласие с утверждением. Результаты распределяются по пяти шкалам:

1. Принятие/отвержение ребенка. Эта шкала отражает общее эмоционально положительное (принятие) или эмоционально отрицательное (отвержение) отношение к ребенку.

2. Кооперация. Эта шкала отражает стремление взрослых к сотрудничеству с ребенком, проявление с их стороны искренней заинтересованности и участие в его делах.

3. Симбиоз. Шкала отражает, стремится ли взрослый к единению с ребенком или, напротив, старается сохранить между ребенком и собой психологическую дистанцию. Это своеобразная контактность ребенка и взрослого человека.

4. Контроль. Данная шкала характеризует то, как взрослые контролируют поведение ребенка, насколько они демократичны или авторитарны в отношениях с ним.

5. Отношение к неудачам ребенка. Эта шкала показывает, как взрослые относятся к способностям ребенка, к его достоинствам и недостаткам, успехам и неудачам.

Высокие баллы свидетельствуют о значительной развитости указанных типов отношений, а низкие баллы — о том, что они сравнительно слабо развиты.

Методы статистического анализа данных

Статистическая обработка результатов проводилась с использованием компьютерных программ Statistica 10.0 и Microsoft Excel. Нормальность распределения устанавливалась с использованием критерия Колмогорова — Смирнова. В случае описания количественных показателей, имеющих нормальное распределение, полученные данные объединялись в вариационные ряды, в которых проводился расчет средних арифметических величин (M) и стандартных отклонений (SD), границ 95 % доверительного интервала (95 % DI). Совокупности количественных показателей, распределение которых отличалось от нормального, описывались при помощи значений медианы (Me) и 25 % и 75 % перцентилей. При сравнении средних величин количественных переменных в нормально распределенных совокупностях рассчитывался t -критерий Стьюдента. Различия показателей считались статистически значимыми при уровне значимости $p < 0,05$. Для сравнения независимых совокупностей в случаях отсутствия признаков нормального распределения данных

использовался U-критерий Манна — Уитни. Рассчитанные значения этого критерия сравнивались с критическими при заданном уровне значимости: в том случае, если рассчитанное значение U было равно или меньше критического, признавалась статистическая значимость различий.

Номинальные данные описывались с указанием абсолютных значений и процентных долей. Сравнение номинальных данных проводилось при помощи критерия χ^2 Пирсона, позволяющего оценить значимость различий между фактическим количеством исходов или качественных характеристик выборки, попадающих в каждую категорию, и теоретическим количеством, которое можно ожидать в изучаемых группах при справедливости нулевой гипотезы.

В качестве показателя тесноты связи между количественными показателями x и y , имеющими нормальное распределение, использовался коэффициент корреляции r_{xy} Пирсона, в случаях распределения, отличного от нормального, — коэффициент ранговой корреляции Спирмена, оценка статистической значимости корреляционной связи осуществлялась с помощью t-критерия. Для оценки коэффициента линейной корреляции, ее множественного индекса или определения статистических зависимостей количественных показателей от качественных характеристик применялась шкала Чеддока (Таблица 2.8).

Таблица 2.8 – Шкала Чеддока

Коэффициент корреляции	0,1–0,3	0,3–0,5	0,5–0,7	0,7–0,9	0,9–0,99
Качественная характеристика силы связи	Слабая	Умеренная	Заметная	Высокая	Весьма высокая

При анализе данных, относящихся к одной группе (до — после), использовались следующие критерии: в случае количественных данных (два этапа) использовали критерий Уилкоксона, количественные данные в три этапа — критерий Фридмана / ANOVA и категориальные — критерий Мак-Немара (два этапа) и Кохрена (три этапа).

В качестве количественной меры эффекта при сравнении относительных показателей нами использовался показатель отношения шансов, определяемый как отношение вероятности наступления события в группе, подвергнутой воздействию фактора риска, к вероятности наступления события в контрольной группе.

С целью разработки диагностических алгоритмов прогнозирования нарушения адаптации ССС к физической нагрузке у детей в возрасте 3 лет, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) до 1 года жизни, был применен факторный анализ, который позволяет решить две важные проблемы исследователя: описать объект измерения всесторонне и в то же время компактно. С помощью факторного анализа возможно выявить скрытые переменные факторы, отвечающие за наличие линейных статистических корреляций между наблюдаемыми переменными. При анализе в один фактор объединяются сильно коррелирующие между собой переменные, и получается максимально простая и наглядная структура факторов. Особенно важным для нашей работы мы считаем тот факт, что, применяя данный вид анализа, можно ограничиться наиболее информативными главными составляющими и исключить остальные из анализа, что значительно упрощает интерпретацию результатов. Кроме того, данный метод анализа строго математически обоснован. Таким образом, применение этого вида анализа в нашей работе позволяет выделить из всей совокупности полученных данных только небольшое их количество, которое и называется фактором. Полученные факторы независимы друг от друга, переменные внутри них имеют сильную внутреннюю связь, гораздо большую, чем между переменными, относящимися к разным факторам. Для проверки адекватности выборки были проведены тесты Кайзера — Мейера — Олкина и Бартлетта (минимальные собственные значения $> 1,00$). Факторный анализ был запущен с анализом главных компонент и вращением варимакс. Элементы также были проанализированы семантически, чтобы поддерживать концепции на основе их содержания. Для определения показателей специфичности и чувствительности (построения прогностической модели) использовался метод дискриминантного

анализа. В качестве зависимой переменной использовался показатель, принимающий два значения, которые кодировались соответственно как 1 (да) и 0 (нет). Независимыми переменными служили количественные показатели (установленные нами факторы в численном выражении). Модель строилась по принципу возможности предсказания зависимой переменной исходя из значений измеренных факторных признаков и представлялась в виде следующего уравнения:

$$y = a_0 + a_1x_1 + a_2x_2 + \dots + a_nx_n, \quad (8)$$

где y — зависимая переменная; a_0 — константа; $a_{1...n}$ — коэффициенты регрессии; $x_{1...n}$ — независимые переменные (значения факторных признаков).

Статистическая значимость различий средних значений дискриминантной функции в обеих группах (центроидов) определялась при помощи коэффициента λ Уилкса. Для оценки полученной прогностической модели, основанной на дискриминантной функции, рассчитывались показатели ее чувствительности и специфичности. Диагностическая эффективность модели определялась как доля верно предсказанных величин в общем числе проанализированных наблюдений.

ГЛАВА 3 ХАРАКТЕРИСТИКА ПАЦИЕНТОВ ГРУДНОГО ВОЗРАСТА С СЕПТАЛЬНЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА, НУЖДАЮЩИХСЯ В ОПЕРАТИВНОМ ЛЕЧЕНИИ

3.1 Анамнестические факторы риска рождения детей с врожденным пороком сердца — дефектом межжелудочковой перегородки

В своем исследовании мы изучали влияние различных факторов материнского анамнеза на вероятность рождения ребенка с ВПС. В результате статистического анализа были получены следующие результаты (Таблица 3.1).

Таблица 3.1 – Особенности акушерского анамнеза матерей детей исследуемых групп

Показатель	Основная группа, n = 80		Контрольная группа, n = 50		Отношение шансов (OR)	95 % DI
	n	%	n	%		
Аборты	24	30,0	18	36	0,8	0,3–1,6
Выкидыши, замершая беременность	5	6,3	3	6	0,5	0,2–4,6
Острые респираторные заболевания во время беременности	15	18,8	9	18	1,1	0,4–2,6
Обострения хронических заболеваний (пиелонефрит, кольпит и т. п.)	24	30,0	7	14	2,6	1,03–6,7
Анемия	21	26,3	17	34	0,7	0,3–1,5
Гестоз (нефропатия, водянка)	12	15,0	2	4	4,2	0,9–19,8
Угроза прерывания беременности	5	6,3	6	12	0,5	0,1–1,7
Курение во время беременности	16	20,0	4	8	3,1	0,9–9,8
Осложнения родового периода (длительный безводный промежуток, кесарево сечение, обвитие пуповиной)	16	20,0	16	32	0,5	0,2–1,2

При изучении акушерского анамнеза установлено, что патологическое течение беременности одинаково часто отмечалось как в основной группе (71,9 %), так и в контрольной (64,0 %), $p = 0,09$. Обострения хронических заболеваний, как соматических, так и гинекологических, достоверно чаще отмечались у детей основной группы, тем самым шансы рождения ребенка с ВПС у таких матерей увеличивались в 2,6 раза ($OR = 2,6$, $DI 1,03-6,7$). По паритету беременности достоверных различий между сравниваемыми группами установлено не было (44 % и 66 %, $p = 0,07$) (Таблица 3.2).

Таблица 3.2 – Распределение детей по паритету беременности матери

Беременность	Основная группа, n = 80		Контрольная группа, n = 50		Отношение шансов (OR)	95 % DI
	n	%	n	%		
Первая	35	43,8	33	66	0,4	0,2–0,8
Вторая	27	33,8	15	30	1,2	0,6–2,5
Третья	3	3,8	1	2	1,9	0,2–18,9
Четвертая и последующие	15	18,8	1	2	11,3	1,4–88,5

Следует отметить тот факт, что при сравнении частоты рождения детей с ВПС от четвертой и более беременности получены статистически значимые отличия, $p = 0,001$. Шанс рождения ребенка с ВПС от четвертой и более беременности увеличивался в 11,3 раза ($OR = 1,3$, $DI 1,4-88$). При этом нами не было получено статистически значимых сведений о влиянии на риск возникновения ВПС плода наличия в анамнезе аборт и выкидышей.

Изучение массо-ростовых характеристик новорожденных сравниваемых групп показало, что достоверные различия отсутствовали: средний вес новорожденных основной группы 3285 ± 504 г, группы сравнения — 3495 ± 471 г, $p = 0,007$; оценка по шкале Апгар также не различалась: в основной группе на 5-й минуте жизни — $8,3 \pm 0,4$ балла, в группе сравнения — $8,5 \pm 0,5$ балла.

Таким образом, в нашем исследовании были установлены анамнестические факторы, имеющие статистически значимую связь с риском возникновения ВПС. Наличие сопутствующей соматической и гинекологической патологии матери увеличивало риск рождения ребенка с ВПС в 2,6 раза, а паритет беременности более 4 — в 11,3 раза.

3.2 Здоровье детей первого года жизни с врожденным пороком сердца — дефектом межжелудочковой перегородки

Антропометрические показатели обследованных детей представлены в Таблице 3.3. Ввиду наличия ВПС пациенты основной группы закономерно имели более низкие показатели массы и длины тела по сравнению со здоровыми детьми.

Таблица 3.3 – Оценка физического развития детей грудного возраста по нормативам WHO Anthro

Значение Z-score (SD)	Доля детей с оценкой физического развития по нормативам WHO Anthro (%)								
	Длина тела			Масса тела			ИМТ		
	Основная группа, n = 80	Контроль ная группа, n = 50	p	Основна я группа, n = 80	Контроль ная группа, n = 50	p	Основная группа, n = 80	Контроль ная группа, n = 50	p
Выше 3	1,3	0	0,812	0	0	0	0	0	0
От +2 до +3	2,5	12,0	0,070	1,3	0	0,812	1,3	4,0	0,678
От +1 до +2	5,0	22,0	0,008	5,0	28,0	<0,001	3,8	8,0	0,519
0 (медиан а +/-1)	61,3	50,0	0,281	48,8	58,0	0,398	56,3	72,0	0,643
От -1 до -2	21,3	12,0	0,268	26,3	14,0	0,152	18,8	10,0	0,274
От -2 до -3	5,0	4,0	0,869	13,8	0	0,016	15,0	6,0	0,201
Ниже -3	3,8	0	0,433	5,0	0	0,279	5,0	0	0,279

Недостаточность питания различной степени (по показателю ИМТ, Z-score -1 и ниже) имели 38,75 % детей грудного возраста с ВПС (ДМЖП), в контрольной группе — 16 % ($p = 0,01$).

Результаты оценки гармоничности физического развития и соматотипа детей обеих групп представлены в Таблице 3.4.

Таблица 3.4 – Параметры физического развития детей основной и контрольной групп

Физическое развитие	Основная группа, n = 80		Контрольная группа, n = 50		p
	n	%	n	%	
Гармоничное развитие	50	62,5	41	82,0	0,019
макросоматический соматотип	6	7,5	7	14,0	0,368
мезосоматический соматотип	22	27,5	28	56,0	0,105
микросоматический соматотип	22	27,5	6	12,0	0,037
Дисгармоничное развитие	30	37,5	9	18,0	0,031

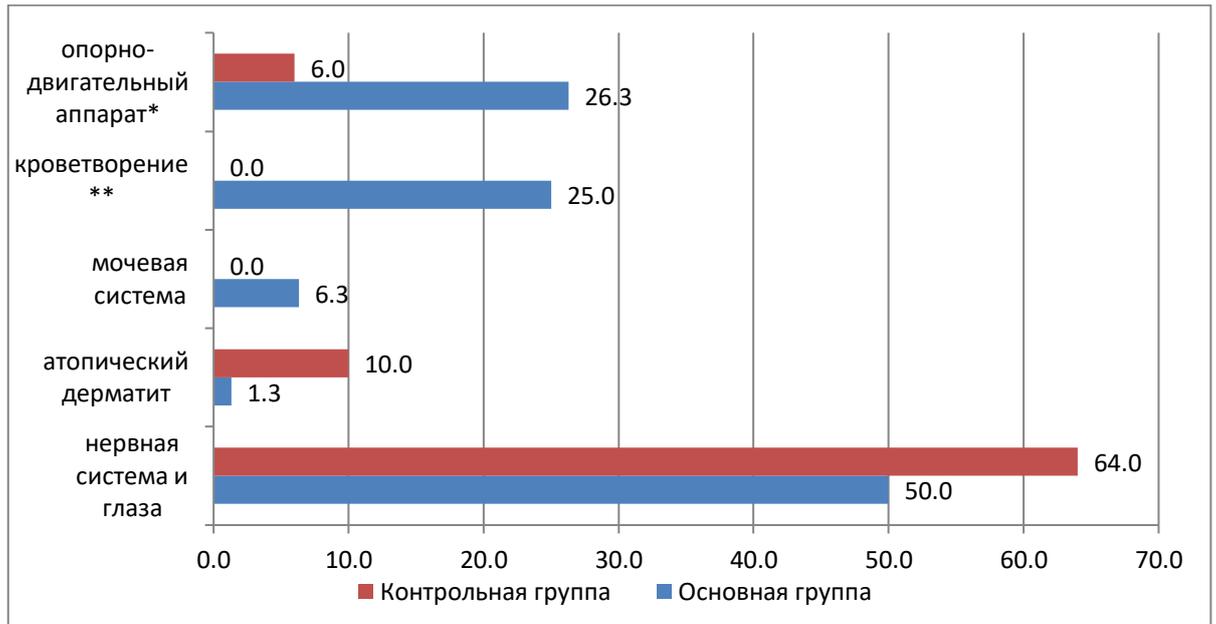
Таким образом, до операции у детей грудного возраста с ВПС (ДМЖП) отмечалось преобладание дисгармоничного развития (с дефицитом массы тела) ($p = 0,031$) и микросоматического соматотипа (при гармоничном развитии) ($p = 0,037$) по сравнению с практически здоровыми детьми.

В результате оценки нервно-психического развития установлено, что в основной группе дети чаще имели отклонения в развитии с отставанием на один и более эпикризных сроков (Таблица 3.5).

Таблица 3.5 – Распределение детей основной и контрольной групп по группам нервно-психического развития

Группа ННР	Основная группа, n = 80		Контрольная группа, n = 50		p
	n	%	n	%	
1	11	13,8	40	80,0	< 0,001
2	33	41,3	10	20,0	0,013
3	12	15,0	0	0	0,011
4	24	30,0	0	0	< 0,001

Сопутствующую патологию имели 73 (91,3 %) ребенка основной группы и 33 (66,0 %) ребенка контрольной группы ($p < 0,001$). При анализе сопутствующих заболеваний установлено, что наиболее частой патологией у детей обеих групп было перинатальное поражение ЦНС, у детей с ВПС (ДМЖП) значимо чаще диагностирована патология костно-мышечной (рахит, аномалии кисти, грыжи) ($p = 0,008$) и кроветворной систем (дефицитная анемия) ($p < 0,001$) (Рисунок 3.1).



* Различия статистически значимы между детьми основной и контрольной групп ($p < 0,01$).

** Различия статистически значимы между детьми основной и контрольной групп ($p < 0,001$).

Рисунок 3.1 – Структура сопутствующих заболеваний среди наблюдаемых детей основной и контрольной групп

Данные анализа периферической крови выявили более низкие значения гемоглобина и качественных показателей эритроцитов у детей основной группы по сравнению с таковыми у детей контрольной группы, в то время как среднее количество эритроцитов в обеих группах значимо не отличалось (Таблица 3.6).

Таблица 3.6 – Количество эритроцитов, гемоглобина и эритроцитарные индексы у детей основной и контрольной групп

Показатель	Основная группа, n = 80, среднее значение	Контрольная группа, n = 50, среднее значение	p
RBC (количество эритроцитов), $10^{12}/л$	$4,6 \pm 0,6$	$4,60 \pm 0,02$	0,200
MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците), пг	$26,9 \pm 2,8$	$29,00 \pm 0,09$	< 0,001
MCHC (средняя концентрация гемоглобина в эритроците), г/дл	$32,20 \pm 1,01$	$34,4 \pm 0,5$	< 0,001
MCV (средний объем эритроцита), фл	$80,1 \pm 7,2$	$84,3 \pm 3,3$	< 0,001
RDW (коэффициент вариабельности популяции эритроцитов по объему), %	$15,6 \pm 3,4$	$11,8 \pm 1,5$	< 0,001
Hb (уровень гемоглобина), г/л	$121,9 \pm 15,3$	$134,0 \pm 0,5$	< 0,001

Выявлено значимое увеличение коэффициента вариабельности популяции эритроцитов по объему, отражающее анизоцитоз у детей основной группы по сравнению с детьми контрольной группы. Полученные данные характеризуют анизоцитоз, гипохромию, сдвиг гистограммы влево и свидетельствуют об изменении качественных показателей эритрона у детей с ВПС (ДМЖП).

3.3 Особенности гемодинамики детей первого года жизни, нуждающихся в оперативном лечении врожденного порока сердца

Все дети в период предоперационной подготовки имели сердечную недостаточность. Из них у 67 детей (84 %) степень II А и выше по классификации Н. А. Белоконь. Легочная гипертензия выявлена у 51 ребенка (63,75 %), у 16 (20 %) — I степень, у 19 (23,75 %) — II степень и у 16 (20 %) — III степень.

По данным ЭхоКГ дилатация полостей сердца была выявлена у 73 (87,0 %) детей с ВПС: всех отделов сердца — у 4 детей (7,4 %), обоих желудочков и левого предсердия — у 2 (3,7 %), изолированная дилатация левого желудочка — у 11 (20,4 %), дилатация левого желудочка и левого предсердия — у 19 (35,2 %), левых отделов и правого предсердия — у 4 (7,4 %), правых отделов — у 4 (7,4 %). У детей контрольной группы изменений размеров сердца не было установлено. При проведении ЭхоКГ у детей вследствие объемной перегрузки левых отделов сердца было выявлено значительное увеличение КДР и КСР ЛЖ и ЛП (Таблица 3.7).

Таблица 3.7 – Основные показатели эхокардиографии у детей

Показатель	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 20	p
Конечно-систолический размер (КСР) левого желудочка, см	1,8 ± 0,2	1,4 ± 0,1	< 0,001
Конечно-диастолический размер (КДР) левого желудочка, см	3,0 ± 0,4	2,4 ± 0,1	< 0,001
Размер левого предсердия, см	2,1 ± 0,4	1,7 ± 0,3	< 0,001
Размер правого предсердия, см	2,2 ± 0,5	2,2 ± 0,2	> 0,05
Размер правого желудочка, см	1,1 ± 0,2	1,1 ± 0,2	> 0,05
Расчетное давление в правом желудочке, мм рт. ст.	37,3 ± 19,9	21,0 ± 4,5	< 0,05
Фракция выброса (ФВ), %	71,7 ± 4,7	71,6 ± 2,6	> 0,05

Электрическая ось сердца на ЭКГ характеризовалась отклонением вправо у 26,3 % детей (среди детей контрольной группы — 4 %, p = 0,003), нормальным положением — у 38,8 % (в контрольной группе — 6 %, p < 0,001), вертикальным положением — у 23,8 % (в контрольной — 90 %, p < 0,001), отклонением влево — у 3,8 % (в контрольной — 0 %, p = 0,433), неопределенным положением — у 7,5 % (в контрольной — 0 %, p = 0,121). В основной группе было установлено повышение электрической активности желудочков сердца: левого — у 3,75 % детей, правого — у 35 %, обоих желудочков — у 7,5 %. Нарушения проводимости

в виде неполной блокады правой ножки пучка Гиса диагностированы у 37,5 % детей основной группы, в контрольной — у 24 % ($p = 0,110$); блокада левой ножки пучка Гиса встречалась у 2,5 % детей только основной группы ($p = 0,694$). У 1 ребенка с ВПС (ДМЖП) на ЭКГ регистрировался предсердный ритм, и у 1 ребенка — преходящий феномен Вольфа — Паркинсона — Уайта.

На рентгенограмме органов грудной клетки у детей с ВПС (ДМЖП) отмечалось усиление легочного рисунка за счет сосудистого компонента, кардиоторакальный индекс составил $61,0 \pm 4,4$ %.

Значительные нарушения гемодинамики у детей грудного возраста свидетельствовали о необходимости оперативного лечения ВПС.

В нашем исследовании установлены анамнестические факторы, имеющие статистически значимую связь с риском возникновения ВПС. Наличие сопутствующей соматической и гинекологической патологии матери увеличивает риск рождения ребенка с ВПС в 2,6 раза ($OR = 2,6$, DI 1,03–6,7), а паритет беременности 4 и более — в 11,3 раза ($OR = 1,3$, DI 1,4–88).

Выявлено, что ввиду наличия ВПС дети основной группы закономерно имели более низкие показатели массы и длины тела по сравнению со здоровыми детьми. Недостаток питания до операции имели 38,7 % детей грудного возраста с ВПС (ДМЖП), в контрольной группе — 16 % ($p = 0,01$). У пациентов отмечалось преобладание дисгармоничного развития (с дефицитом массы тела) ($p = 0,037$) по сравнению с практически здоровыми детьми.

В результате оценки НПР установлено, что дети имели отклонение в развитии: на один эпикризный срок в основной группе — 33 ребенка (41,3 %), в контрольной группе — 10 детей (20 %) ($p = 0,013$), на два и три эпикризных срока только в основной группе — 12 детей (15,0 %) ($p = 0,011$) и 24 ребенка (30,0 %) ($p < 0,001$) соответственно.

При анализе сопутствующих заболеваний выявлено, что наиболее частой патологией у детей обеих групп было перинатальное поражение ЦНС, у детей с ВПС значимо чаще диагностирована патология костно-мышечной ($p = 0,008$) и кроветворной ($p < 0,001$) систем.

Нарушение гемодинамики у грудных детей с ВПС (ДМЖП) до операции характеризовалось наличием у всех сердечной недостаточности (степень II А и выше имели 84 %), у 51 ребенка (63,75 %) — легочной гипертензии.

Состояние гемодинамики у детей грудного возраста с ВПС (ДМЖП), приводящее к нарушению физического и нервно-психического развития, и наличие сопутствующих заболеваний определили необходимость оперативного лечения.

ГЛАВА 4 ХАРАКТЕРИСТИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ СОСТОЯНИЯ ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ РАДИКАЛЬНУЮ КОРРЕКЦИЮ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА, В КАТАМНЕЗЕ

4.1 Характеристика показателей состояния здоровья прооперированных детей в раннем послеоперационном периоде

Ранние сроки оперативного лечения детей с врожденным пороком сердца — дефектом межжелудочковой перегородки были обусловлены гемодинамическими нарушениями. Оперативное лечение детям с ВПС (ДМЖП) было проведено на первом году жизни в возрасте от 3 до 12 месяцев (средний возраст $7,6 \pm 3,4$ мес.). В ходе операции среднее время искусственного кровообращения составило 72 ± 25 минут, среднее время пережатия аорты — 46 ± 16 минут. В раннем послеоперационном периоде (пребывание в кардиологическом центре) в продленной искусственной вентиляции легких (более суток) нуждались 8 детей (14,8 %). В структуре послеоперационных осложнений сердечную недостаточность имели 35 % детей, дыхательную недостаточность — 27,5 %, церебральные нарушения (псевдобульбарные расстройства, симптоматические транзиторные эпилептические судорожные приступы) составили 10 % (Рисунок 4.1).

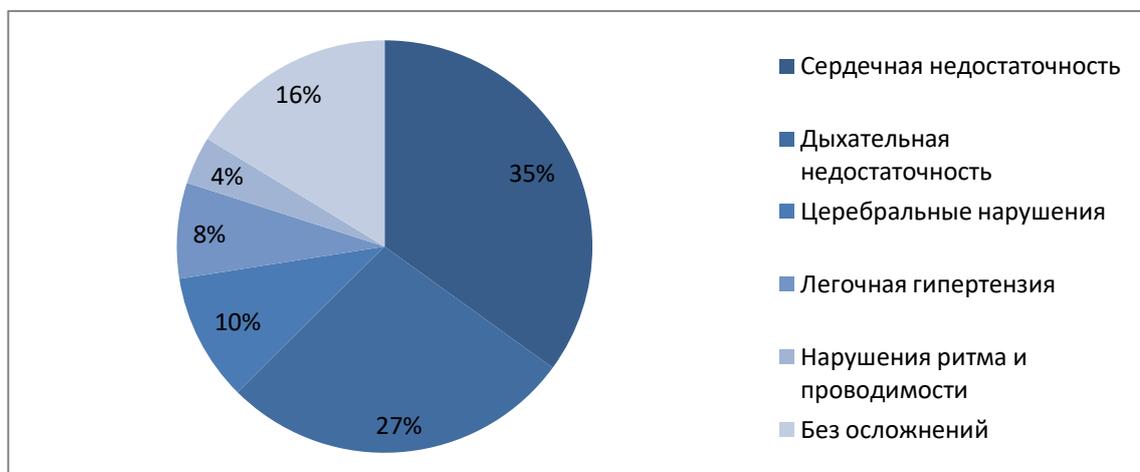


Рисунок 4.1 – Спектр осложнений раннего послеоперационного периода (доля случаев, %)

Состояние детей после операции определялось тяжестью хирургического лечения. Медикаментозное лечение в послеоперационном периоде включало инотропные препараты, коррекцию водно-электролитного баланса, симптоматическое лечение. В немедикаментозное лечение входила нутритивная поддержка, проведение лечебной физической культуры и массажа.

Организация школы для родителей способствовала активному вовлечению их в реабилитационный процесс. Большинство родителей (95 %) отметило значительное повышение уровня знаний, все матери обучились навыкам ухода, методике проведения лечебной физкультуры, массажа.

Нами отмечено значимое снижение доли детей на смешанном и искусственном вскармливании в послеоперационном периоде по сравнению с периодом до операции. Этому способствовало повышение у матерей мотивации к грудному кормлению, сформированной на уроках школы здоровья (Таблица 4.1).

Таблица 4.1 – Распределение детей по видам вскармливания в динамике наблюдения

Вид вскармливания	До операции, n = 80		Перед выпиской из отделения, n = 80		Хи-квадрат Мак-Немара	p
	n	%	n	%		
Естественное (грудное)	25	31,2	45	56,3	1,0	0,32
Смешанное (грудное + смесь)	31	38,8	16	20,0	16,8	< 0,001
Искусственное (смесь)	24	30,0	19	23,7	18,3	< 0,001

Дети были выписаны из стационара через 22 ± 1 день от момента поступления на оперативное лечение, были даны рекомендации по наблюдению на амбулаторно-поликлиническом этапе.

4.2 Результаты комплексной оценки состояния здоровья прооперированных детей в катамнезе

На втором этапе исследования было проведено комплексное обследование в поликлинике Республиканского кардиологического центра детей основной группы в возрасте 2 и 3 лет. При необходимости углубленного исследования (холтеровское мониторирование ЭКГ, ЭхоКГ на аппарате экспертного класса, консультация невролога) детей госпитализировали в кардиологическое (детское) отделение.

Согласно рекомендациям Всемирной организации здравоохранения, для наилучшего роста, развития и здоровья дети в течение первых 6 месяцев жизни должны находиться исключительно на грудном вскармливании. По результатам нашего исследования, 77,5 % детей основной группы и 82 % детей контрольной группы находились на естественном вскармливании 6 и более месяцев ($p = 0,77$) (Таблица 4.2).

Таблица 4.2 – Распределение детей с ВПС по продолжительности грудного вскармливания в исследуемых группах

Продолжительность естественного вскармливания	Основная группа, n = 80		Контрольная группа, n = 50		Хи-квадрат	p
	n	%	n	%		
6 и более месяцев	72	77,5	41	82,0	0,08	0,77
Менее 6 месяцев	18	22,5	9	18,0	0,31	0,58

Динамика ФР детей после хирургической коррекции ВПС (ДМЖП) в раннем возрасте характеризовалась позитивными тенденциями по сравнению с периодом до операции по массе ($p < 0,001$), росту ($p = 0,010$), ИМТ ($p < 0,001$).

Однако до трехлетнего возраста сохранялось отставание по массе тела и росту в сравнении с контрольной группой (Таблица 4.3).

Таблица 4.3 – Стандартные отклонения антропометрических показателей детей раннего возраста основной и контрольной групп (Me [C25–C75])

Признаки	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	P*
В возрасте 2 лет			
Масса тела	-0,25 [-1,19; 0,65]	0,34 [-0,20; 1,06]	0,005
Рост	-0,91 [-1,78; 0,19]	-0,10 [-1,02; 0,84]	0,001
ИМТ	0,56 [-0,16; 1,40]	0,56 [-0,21; 1,23]	0,885
В возрасте 3 лет			
Масса тела	-0,33 [-1,14; 0,42]	0,36 [-0,20; 0,95]	< 0,001
Рост	-0,69 [-1,58; 0,33]	0,04 [-0,98; 0,84]	0,012
ИМТ	0,14 [-0,46; 0,88]	0,51 [-0,21; 1,14]	0,070

* Критерий Стьюдента.

Дефицит массы тела (Z-score -1 и ниже) в возрасте 2 лет имели 45,0 % детей ($p = 0,044$), оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) в грудном возрасте, в возрасте 3 лет — 33,8 % детей ($p = 0,002$). Уменьшилось количество детей с недостаточностью питания (Z-score ИМТ -1 и ниже): до операции ее имел 31 (38,75 %) ребенок с ВПС, в катamnезе в 2 и в 3 года — 15 (18,75 %) детей ($p < 0,001$).

Распределение параметров ФР детей в катamnезе по Z-score (SD) представлено в Таблицах 4.4, 4.5.

Таблица 4.4 – Показатели физического развития детей основной и контрольной групп в возрасте 2 лет по нормативам WHO Anthro

Значение Z-score (SD)	Количество детей с оценкой физического развития по нормативам WHO Anthro (%)								
	Длина тела			Масса тела			ИМТ		
	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p
Выше 3	0	0	0	0	0	0	0	0	0
От +2 до +3	1,25	8,00	0,140	3,75	2,00	0,968	11,25	6,00	0,488
От +1 до +2	10,00	14,00	0,681	7,50	22,00*	0,035	18,75	20,00	0,861
0 (медиана +/-1)	41,25	56,00	0,102	43,75	60,00	0,053	50,00	68,00	0,044

Окончание таблицы 4.4

Значение Z-score (SD)	Количество детей с оценкой физического развития по нормативам WHO Anthro (%)								
	Длина тела			Масса тела			ИМТ		
	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p
От -1 до -2	28,75	14,00	0,08	41,25*	14,00	0,003	10,00	4,00	0,363
От -2 до -3	15,00	8,00	0,365	3,75	2,00	0,968	8,75	2,00	0,237
Ниже -3	3,75	0	0,433	0	0	0	0	0	0

* Различия статистически значимы (< 0,05).

Таблица 4.5 – Показатели физического развития детей основной и контрольной групп в возрасте 3 лет по нормативам WHO Anthro

Значение Z-score (SD)	Количество детей с оценкой физического развития по нормативам WHO Anthro (%)								
	Длина тела			Масса тела			ИМТ		
	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p
Выше 3	1,25	0	0,812	0	0	0	2,50	2,00	0,678
От +2 до +3	2,50	8,00	0,306	1,25	2,00	0,812	2,50	4,00	0,678
От +1 до +2	7,50	14,00	0,368	7,50	22,00*	0,035	12,50	22,00	0,968
0 (медиана +/-1)	53,75	56,00	0,803	57,50	60,00	0,779	63,75	66,00	0,236
От -1 до -2	17,50	14,00	0,774	31,25	16,00	0,083	10,00	6,00	0,795
От -2 до -3	15,00	8,00	0,365	2,50	0	0,694	5,00	0	0,636
Ниже -3	2,50	0	0,694	0	0	0	3,75	0	0,433

* Различия статистически значимы (< 0,05).

При оценке ФР детей основной группы установлено, что дисгармоничное развитие имели 30,0 % из них в возрасте 2 лет и 23,7 % — в возрасте 3 лет. Развитие детей оценивалось как дисгармоничное с дефицитом массы (52,5 %)

и/или роста (47,5 %). В контрольной группе дисгармоничность была обусловлена как дефицитом массы и роста, так и их избытком. При гармоничном ФР у детей основной группы чаще имел место микросоматический соматотип (Таблица 4.6).

Таблица 4.6 – Параметры физического развития детей основной группы в возрасте 2 и 3 лет

Физическое развитие	Основная группа, n = 80				Контрольная группа, n = 50				Хи-квадрат	p
	В возрасте 2 лет		В возрасте 3 лет		В возрасте 2 лет		В возрасте 3 лет			
	n	%	n	%	n	%	n	%		
Гармоничное развитие	56	70,0	61	76,3	43	86,0	42	84,0	3,07* 1,05**	0,08 0,31
макросоматический соматотип	4	5,0	1	1,3	6	12,0	6	12,0	1,28* 4,70**	0,25 0,03
мезосоматический соматотип	24	30,0	33	41,3	31	62,0	30	60,0	2,65* 0,34**	0,10 0,56
микросоматический соматотип	28	35,0	27	33,7	6	12,0	6	12,0	12,5* 9,26**	0,001 0,002
Дисгармоничное развитие	13	16,3	8	10,0	7	14,0	8	16,0	0,00* 1,08**	0,99 0,30
Резко дисгармоничное развитие	11	13,7	11	13,7	0	0	0	0	7,76* 7,76**	0,005 0,005

* Между данными детей в возрасте 2 лет основной и контрольной групп.

**Между данными детей в возрасте 3 лет основной и контрольной групп.

При оценке НПР детей в различные возрастные периоды были получены статистически значимые различия ($p < 0,001$). У детей с ВПС (ДМЖП), оперированных до 1 года, преобладала II группа НПР, а I группа (возрастной уровень НПР) была установлена в 6 раз реже, чем у здоровых детей. III группа, свидетельствующая о более глубоком отставании в НПР, встречалась в 30,0 % (Таблица 4.7).

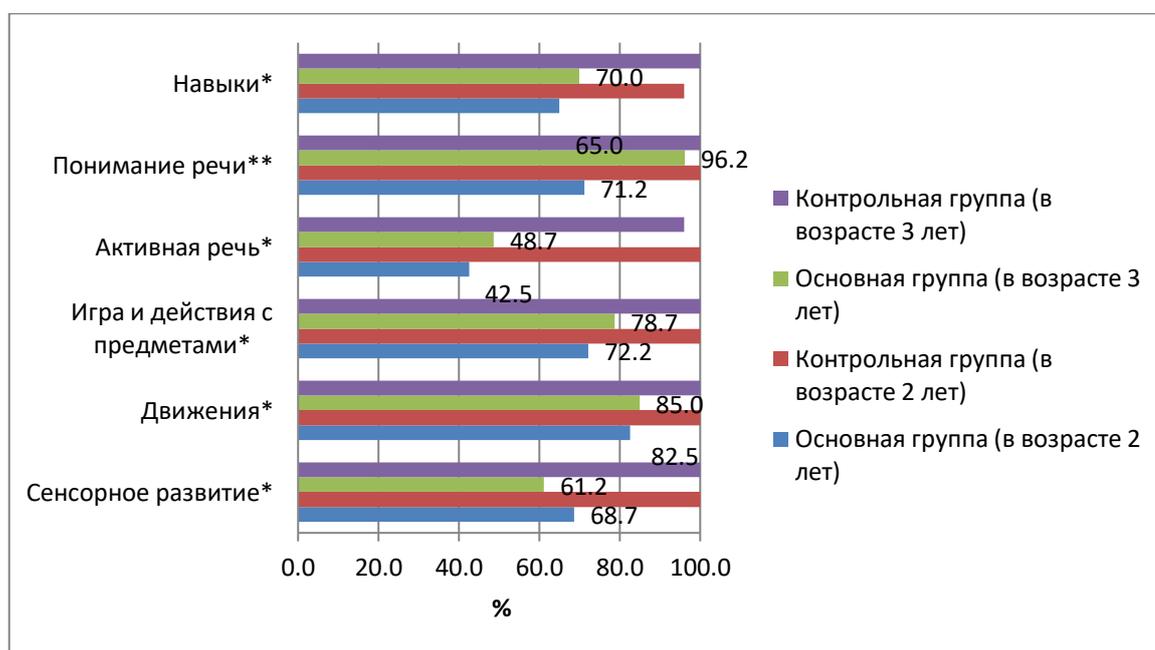
Таблица 4.7 – Распределение детей основной и контрольной групп по группам нервно-психического развития в возрасте 2 и 3 лет

Группа ННР	Основная группа, n = 80				Контрольная группа, n = 50				Хи-квадрат	p
	В возрасте 2 лет		В возрасте 3 лет		В возрасте 2 лет		В возрасте 3 лет			
	n	%	n	%	n	%	n	%		
I	15	18,7	20	25,0	48	96,0	48	96,0	70,45* 56,58**	< 0,001
II	37	46,3	36	45,0	2	4	2	4,0	24,18* 23,38**	< 0,001
III	24	30,0	24	30,0	0	0	0	0	18,13* 18,13**	< 0,001
IV	4	5,0	0	0	0	0	0	0	2,45*	0,12

* Между данными детей в возрасте 2 лет основной и контрольной групп.

** Между данными детей в возрасте 3 лет основной и контрольной групп.

Сравнительный анализ по линиям ННР детей основной и контрольной групп представлен на Рисунке 4.2.



* Различия статистически значимы ($p < 0,05$) между данными детей основной и контрольной групп в возрасте 2 и 3 лет.

** Различия статистически значимы ($p < 0,05$) между данными детей основной группы в возрасте 2 и 3 лет.

Рисунок 4.2 – Количество детей без отставания по линиям нервно-психического развития в возрасте 2 и 3 лет (доля случаев, %)

Отставание в сенсорном развитии было установлено у 25 (31,3 %) детей основной группы в возрасте 2 лет. Из них у 21 ребенка выявлено отставание на один эпикризный срок, у 3 детей — на два эпикризных срока и у 1 ребенка — на три эпикризных срока. В возрасте 3 лет отставание в сенсорном развитии диагностировано у 31 (38,8 %) ребенка. Из них отставание на один эпикризный срок выявлено у 29 детей, у 2 детей — на два эпикризных срока. В контрольной группе отставаний сенсорного развития у детей не наблюдалось.

У 14 (17,5 %) детей основной группы отмечались задержка и нарушение формирования основных двигательных навыков в возрасте 2 лет. Из них у 10 детей было отставание на один эпикризный срок, у 3 — на два и у 1 — на три эпикризных срока. В возрасте 3 лет задержка развития движений выявлена у 12 (15 %) детей: у 10 — на один эпикризный срок, у 2 — на два эпикризных срока. В контрольной группе отставаний двигательного развития детей не было установлено.

Формирование игровой деятельности и действий с предметами не соответствовало возрасту у 19 (23,8 %) детей основной группы в возрасте 2 лет: у 12 детей было диагностировано отставание на один, у 5 — на два и у 2 — на три эпикризных срока. В возрасте 3 лет у 17 (21,3 %) детей сохранялась задержка развития данного показателя: у 15 детей — на один эпикризный срок, у 2 — на два эпикризных срока. В контрольной группе отставаний по данной линии развития не было выявлено.

Отставание в развитии активной речи наблюдалось у 46 (57,5 %) детей основной группы в возрасте 2 лет: у 23 детей — на один, у 19 — на два и у 4 детей — на три эпикризных срока. В возрасте 3 лет отставание диагностировано у 41 (51,3 %) ребенка: у 19 детей — на один и у 22 детей — на два эпикризных срока. В контрольной группе на третьем году жизни у 2 (4,0 %) детей диагностирована задержка развития активной речи на один эпикризный срок.

При исследовании понимания речи было выявлено отставание у 23 (28,8 %) детей в возрасте 2 лет. Преобладала задержка на один эпикризный срок (15 детей), в меньшей степени отмечалась задержка на два и три эпикризных срока (у

6 и 2 детей соответственно). В возрасте 3 лет отмечена значительная динамика, только у 3 (3,75 %) детей была установлена задержка: у 2 детей — на один и у 1 — на два эпикризных срока. В контрольной группе отставаний по этой линии развития выявлено не было.

Задержка формирования навыков установлена у 28 (35 %) детей основной группы в возрасте 2 лет: у 22 детей отставание было на один эпикризный срок, у 5 — на два эпикризных срока и у 1 ребенка — на три эпикризных срока. В возрасте 3 лет (на третьем году жизни) задержка формирования навыков сохранялась у 24 (30 %) детей основной группы: у 21 ребенка — на один эпикризный срок и у 3 — на два. У 2 (4 %) детей контрольной группы на втором году жизни была установлена задержка формирования навыков на один эпикризный срок.

При исследовании острой респираторной заболеваемости выявлена высокая частота в основной группе (Таблица 4.8).

Таблица 4.8 – Частота острых респираторных заболеваний детей исследуемых групп в возрасте 2 и 3 лет

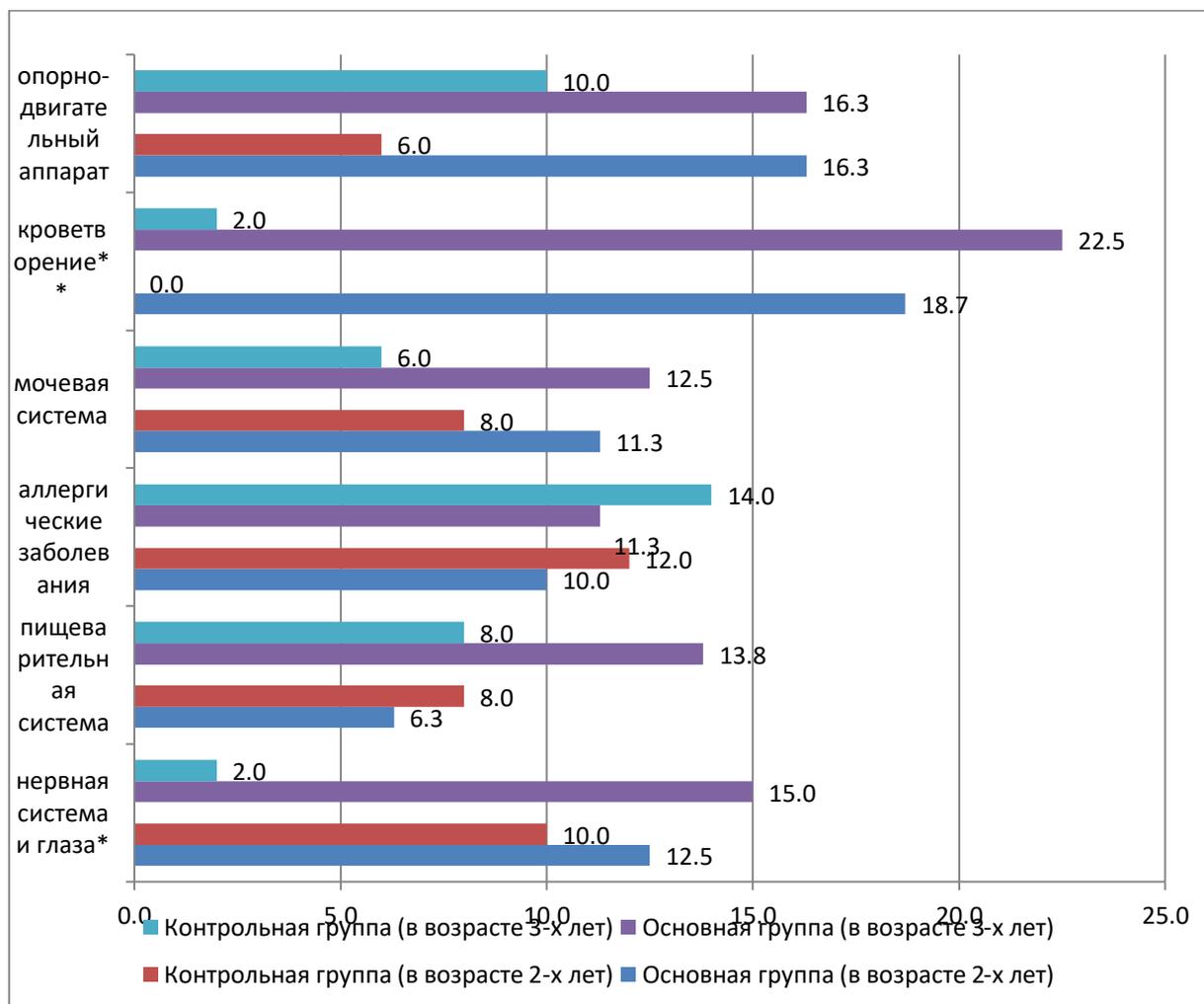
Частота ОРЗ (число раз в год)	Основная группа, n = 80				Контрольная группа, n = 50				Хи-квадрат	p
	В возрасте 2 лет		В возрасте 3 лет		В возрасте 2 лет		В возрасте 3 лет			
	n	%	n	%	n	%	n	%		
1–3	31	38,7	23	28,7	30	60,0	29	58,0	4,75* 9,94**	0,030 0,002
4–5	16	20,0	18	22,5	18	36,0	17	34,0	3,29* 1,94**	0,070 0,160
6 и более	33	41,3	39	48,8	2	4,0	4	8,0	19,84* 22,14**	< 0,001

* Между данными детей в возрасте 2 лет основной и контрольной групп.

** Между данными детей в возрасте 3 лет основной и контрольной групп.

74 ребенка (92,5 %) в основной группе и 27 (54 %) детей в контрольной группе имели сопутствующие заболевания ($p < 0,001$). В структуре сопутствующей патологии детей имелись статистически значимые различия между основной и контрольной группами по наличию заболеваний органов кроветворения (дефицитная анемия) и нервной системы. В основной группе доля

детей с заболеваниями органов кроветворения составила в возрасте 2 лет — 18,7 %, в контрольной — 0 % ($p = 0,003$); в возрасте 3 лет в основной группе — 22,5 %, в контрольной — 2,0 % ($p = 0,004$). Доля детей с заболеваниями нервной системы и глаз (резидуальная энцефалопатия, синдром гипервозбудимости, гипертензионный синдром, аффективно-респираторные пароксизмы, гемангиома орбит, птоз верхнего века) в возрасте 2 лет составила 12,5 %, в контрольной — 10,0 % ($p = 0,880$); в возрасте 3 лет в основной группе — 15,0 %, в контрольной — 2,0 % ($p = 0,036$) (Рисунок 4.3).



* Различия статистически значимы между детьми основной и контрольной групп в возрасте 3 лет ($p < 0,05$).

** Различия статистически значимы между детьми основной и контрольной групп в возрасте 2 лет и между детьми основной и контрольной групп в возрасте 3 лет ($p < 0,01$).

Рисунок 4.3 – Структура сопутствующих заболеваний среди наблюдаемых детей основной и контрольной групп

4.3 Типы родительских отношений в семье оперированных пациентов

На состояние здоровья ребенка, восприятие им себя, заболеваний и их последствий большое влияние оказывает среда, в которой ребенок находится. В связи с этим представляется важным изучение типов воспитания детей с ВПС.

Показатели отношения родителей к ребенку по пяти шкалам отражены на Рисунке 4.4.

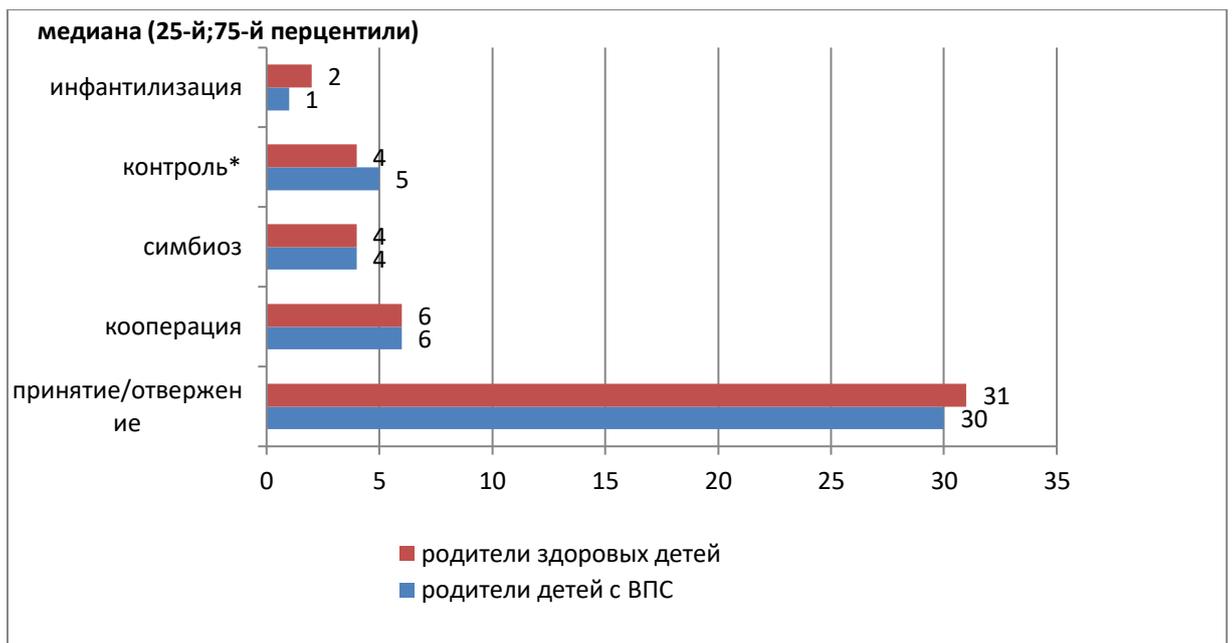


Рисунок 4.4 – Баллы по шкалам родительского отношения в семьях детей исследуемых групп (* $p < 0,05$)

По шкале «принятие/отвержение ребенка» было установлено общее эмоционально положительное отношение к детям в обеих исследуемых группах.

Преобладающим типом воздействия по шкале «кооперация» было стремление к сотрудничеству с ребенком в основной группе в 80 % семей, в контрольной — в 70 % ($p = 0,194$); отсутствие интереса к делам ребенка не было отмечено ни в одной из групп.

По данным шкалы «симбиоз», не устанавливают психологическую дистанцию между собой и ребенком 24,0 % родителей детей контрольной группы и 13,8 % — основной ($p = 0,137$). Значительной психологической дистанции

придерживаются 18,0 % родителей в контрольной группе и 5,0 % родителей в основной группе ($p = 0,036$) (Рисунок 4.5).

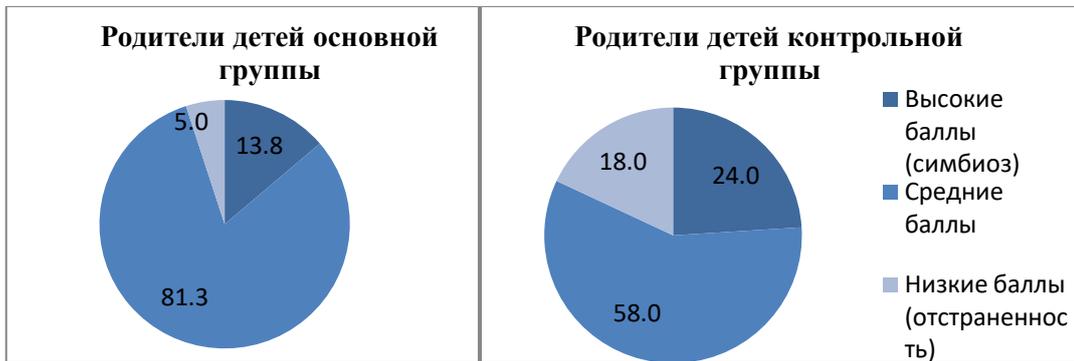


Рисунок 4.5 – Распределение баллов по шкале «симбиоз» у родителей детей исследуемых групп

Родители детей с ВПС (ДМЖП) значимо ($p = 0,023$) чаще, чем родители здоровых детей проявляли авторитарную гиперсоциализацию, требуя безоговорочного послушания и дисциплины. Такой тип воспитания встречался более чем в трети семей основной группы (33,8 %) и у шестой части семей контрольной группы (14,0 %) ($p = 0,023$). Выявлено, что 5 родителей (10,0 %) детей контрольной группы допускают отсутствие контроля за действиями ребенка (Рисунок 4.6).

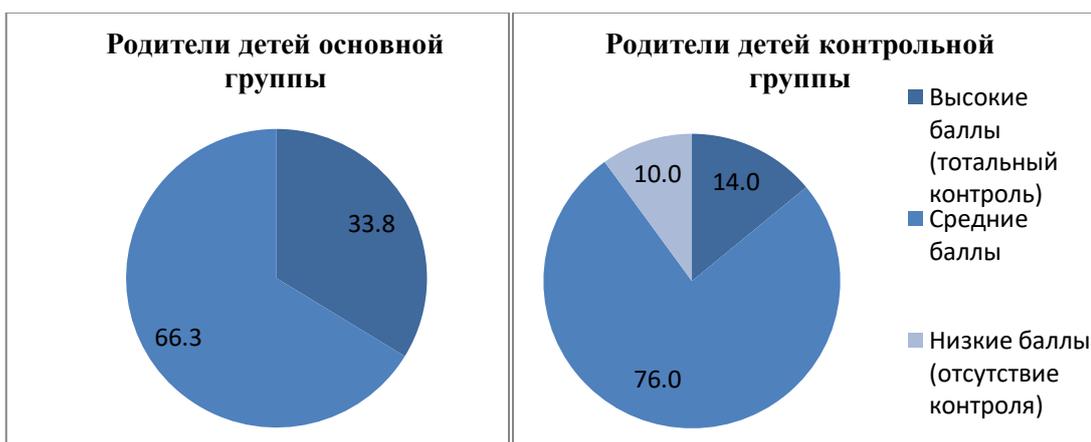


Рисунок 4.6 – Распределение баллов по шкале «контроль» родителей детей исследуемых групп

По шкале «отношение к неудачам ребенка» значимых различий не обнаружено: 85 % родителей детей основной группы и 80 % родителей детей

контрольной группы с уважением относятся к интересам и чувствам ребенка и верят в него и его возможности ($p = 0,460$).

Приводим клинический пример динамики показателей здоровья ребенка, у которого в дооперационном периоде имелись тяжелые гемодинамические нарушения, отягощенный акушерский анамнез, отставание в НПР, что предопределило необходимость хирургической коррекции ВПС в 3 месяца.

Девочка А. Поступила в кардиохирургическое отделение № 1 (детское) Республиканского кардиологического центра в возрасте 3 месяцев с жалобами на повышенную утомляемость, одышку, цианоз носогубного треугольника, мраморность кожи, усиливающимися при нагрузке.

Анамнез заболевания. Мама ребенка обратила внимание на вышеуказанные жалобы в возрасте 1 месяца жизни, обратилась к педиатру и кардиологу в поликлинике по месту жительства, где был выявлен врожденный порок сердца — дефект межжелудочковой перегородки. Была направлена в Республиканский кардиологический центр, где лечилась в детском кардиологическом отделении в возрасте 1 месяца. Гемотрансфузии не проводились. Лекарственной аллергии, со слов мамы ребенка, нет. Эпидемиологический статус благополучный. Получала лечение: верошпирон, дигоксин, циннаризин, мальтофер, массаж, ЛФК.

После обследования установлен диагноз: ВПС — дефект межжелудочковой перегородки, открытое овальное окно.

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения 2а, высокая легочная гипертензия. ФК3.

Сопутствующие заболевания: последствия гипоксически-ишемического поражения ЦНС, подострый период; железодефицитная анемия легкой степени.

Анамнез жизни. Родилась от 1-й беременности (на фоне респираторной инфекции в первом и втором триместрах); роды в срок 39 недель. Масса 2680 г (Z -score $-1,28$), рост 51 см (Z -score $0,99$), ИМТ $10,3 \text{ кг/м}^2$ (Z -score $-2,81$), окружность головы 33 см, окружность груди 32 см. Уровень физического развития средний, недостаточность питания умеренной степени. По схеме

Дорохова — Бакваха: физическое развитие среднее, дисгармоничное за счет дефицита массы тела. Оценка по шкале Апгар — 9 баллов. БЦЖ, ВГВ сделаны в роддоме. Наследственность не отягощена.

Объективные данные. Состояние тяжелое. Масса 5400 г (Z-score $-1,41$), рост 59 см (Z-score $-1,44$), ИМТ $15,5 \text{ кг/м}^2$ (Z-score $-0,79$). Уровень физического развития ниже среднего. По схеме Дорохова — Бакваха: физическое развитие низкое, гармоничное, микросоматический соматотип. АД 88/52 мм рт. ст. Большой родничок $2,5 \times 3,0$ см, напряжен, голову запрокидывает. Кожные покровы чистые, бледные, с легкой желтушностью и мраморностью, цианоз носогубного треугольника. Одышка в покое 58–62 в минуту. Дыхание везикулярное. Сердце: увеличено в поперечнике, ритм правильный, тахикардия. ЧСС 160 уд/мин, грубый систолический шум слева у грудины, 2-й тон усилен над ЛА. Живот мягкий, безболезненный, печень $+2,5$ см, плотная. Стул 3–4 раза в день с зеленью. Мочеиспускание свободное. Отеков нет.

Данные клинико-инструментальных исследований.

ЭКГ: синусовый ритм, ЧСС 160 уд/мин, ЭОС отклонена вправо, признаки гипертрофии правого желудочка.

ЭхоКГ. Конечно-диастолический размер левого желудочка 2,2 см. Камеры сердца: расширены левые отделы. Перерыв эхо-сигнала в верхней трети межжелудочковой перегородки шириной 0,83 см, сброс преимущественно слева направо с градиентом давления ЛЖ/ПЖ 9 мм рт. ст., временами перекрестный. Сброс в средней трети межпредсердной перегородки слева направо шириной 0,3 см. Сократительная функция миокарда левого желудочка удовлетворительная. Аорта не расширена. Легочная артерия: умеренно расширена, ствол 1,7 см. Клапан — градиент давления 13 мм рт. ст. за счет объемной перегрузки. Митральная регургитация (++) . Заключение: ВПС — ДМЖП. ООО. Высокая легочная гипертензия.

Рентгенография органов грудной клетки (ОГК). Повышение пневматизации в центральных отделах легких, усиление сосудистого рисунка. Корни легких расширены, неструктурные, полнокровные. Легочный рисунок усилен в

прикорневой зоне за счет сосудистого компонента. Тень сердца расширена в поперечнике, КТИ — 59 %.

ОАК: эритроциты $3,86 \times 10^{12}/л$; лейкоциты $7,3 \times 10^9/л$; палочкоядерные нейтрофилы 2 %; сегментоядерные нейтрофилы 37 %; эозинофилы 2 %; моноциты 7 %; лимфоциты 52 %; СОЭ 8 мм/ч; гемоглобин 108 г/л; гематокрит 32,6 %; тромбоциты $423 \times 10^9/л$.

Нейросонография. Структуры головного мозга развиты правильно. Ликворная система не расширена. Межполушарная щель не расширена. Очаговые изменения паренхимы головного мозга не определяются.

Консультация невролога: церебрастенический синдром в стадии субкомпенсации.

Консультация окулиста: зрение 0,6/0,6; диск зрительного нерва бледноватой окраски, границы четкие; сосуды 2:3; артерии сужены; вены полнокровны (спазм аккомодации).

Пациентка в возрасте 3 месяцев была прооперирована в кардиохирургическом отделении Республиканского кардиологического центра вследствие отсутствия эффекта от консервативного лечения. Операция — пластика дефекта межжелудочковой перегородки в условиях искусственного кровообращения. Время ИК — 85 минут, время окклюзии аорты — 65 минут. Послеоперационный период протекал с явлениями дыхательной недостаточности.

Данные клинико-инструментальных исследований в ранний послеоперационный период.

Масса 5400 г (Z-score -1,41), рост 59 см (Z-score -1,44), ИМТ $15,5 \text{ кг}/\text{м}^2$ (Z-score -0,79). Уровень физического развития ниже среднего. По схеме Дорохова — Бакваха: физическое развитие низкое, гармоничное, микросоматический соматотип. Большой родничок $2,0 \times 2,0$ см. Кожные покровы чистые, бледные. Дыхание везикулярное. Частота дыхания 42 в минуту. Сердце: ритм правильный, тоны ясные, ЧСС 132 уд/мин, систолический шум слева у грудины 3/6 по интенсивности. АД 86/50 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный, печень +2,0 см. Стул 3 раза в день кашицей. Мочеиспускание свободное. Отеков нет.

Нервно-психическое развитие. Анализатор зрительный — удерживает предмет в поле зрения, сосредоточения нет (соответствует 2 месяцам), слуховой анализатор — ищет источник звука (3 месяца), эмоции — улыбается при общении, не смеется (2 месяца), речь активная — гулит редко (2 месяца), движения общие — голову держит хорошо в вертикальном положении (2 месяца).
Заключение: группа 3, степень отставания 2.

ОАК: эритроциты $4,12 \times 10^{12}/л$; гемоглобин 115 г/л; гематокрит 34,4 %; лейкоциты $8,7 \times 10^9/л$; тромбоциты $258 \times 10^9/л$; СОЭ 22 мм/ч; эозинофилы 2 %; п/я 2 %; с/я 32 %; лимфоциты 58 %; моноциты 6 %.

ЭКГ: ритм синусовый, ЭОС отклонена вправо, ЧСС 130 уд/мин, локальное нарушение внутрижелудочковой проводимости.

ЭхоКГ. Конечно-диастолический размер левого желудочка 2,1 см; фракция выброса 71 %; сбросов через межжелудочковую перегородку не выявлено; ТР(+)(++). Давление в правом желудочке 54 мм рт. ст.; в перикарде и синусе плевры слева выпота нет; справа — в синусе незначительное количество (сепарация 0,3–0,4 см).

Рентгенограмма органов грудной клетки. Легкие без очаговых и инфильтративных теней. Отмечается положительная динамика. Корни легких неструктурные, полнокровные, расширены. Легочный рисунок усилен, преимущественно в верхнесагитальных отделах, за счет сосудистого компонента. Сердечная тень расширена в поперечнике, КТИ 63 %.

В период пребывания в отделении мама ребенка прошла обучение в школе для родителей.

Выписана из кардиохирургического отделения через 21 день с момента поступления (через 14 дней после операции).

Рекомендовано. Наблюдение педиатра, кардиолога, невролога. Ежедневное проведение занятий по стимуляции нервно-психического развития (пальчиковая гимнастика, чтение книг по возрасту, игрушки разной фактуры и звучания). Продолжить свободное грудное вскармливание, введение прикорма начинать с добавления в рацион каш.

Медикаментозное назначение: 1. Капотен 25 мг по 2,5 мг 2 раза в день, под контролем АД. 2. Верошпирон 25 мг по 4 мг 2 раза в день, 2 недели, затем по 4 мг 1 раз в день, 2 недели, под контролем диуреза и веса. 3. Циннаризин 25 мг по 6 мг 2 раза в день, до 1 месяца.

Пациентка динамически наблюдалась в течение 2 лет после оперативного вмешательства.

Через год после оперативной коррекции порока сердца в возрасте 2 лет со слов матери у девочки сохранялись жалобы на повышенную утомляемость, одышку при нагрузке, потливость, частые респираторные заболевания (6–7 раз в год).

При осмотре состояние удовлетворительное. Масса 13 кг. (Z-score 0,93), рост 85 см (Z-score -0,55), ИМТ 18,3 кг/м² (Z-score 1,75). Уровень физического развития средний, риск избыточного питания. По схеме Дорохова — Бакваха: физическое развитие среднее, гармоничное, мезосоматический соматотип. Нервно-психическое развитие: группа 2, степень 3 (отставание по всем показателям на 1 эпикризный срок).

ЭКГ: синусовый ритм с ЧСС 100 уд/мин, ЭОС S тип.

ЭхоКГ. КДРЛЖ 2,8 см, КСРЛЖ 1,5 см, ФВ 77 %. Деформация выходного тракта ЛЖ за счет заплаты, суживающей выходной тракт левого желудочка до 0,6 см. Градиент давления выходного тракта 47 мм рт. ст. Межжелудочковая перегородка: в верхней трети — повышенной эхогенности (заплата), сбросов нет. ЛА — диаметр ствола 1,6 см. Давление в правом желудочке 27 мм рт. ст.

Рентгенография ОГК. Легочный рисунок умеренно усилен. КТИ 54 %.

ОАК: эритроциты $4,38 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты $4,1 \times 10^9$ /л, гемоглобин 120 г/л, тромбоциты 333×10^9 /л, СОЭ 7 мм/ч.

Рекомендовано. Наблюдение педиатра, кардиолога, невролога по месту жительства. Ежедневное проведение занятий по стимуляции нервно-психического развития (пальчиковая гимнастика, чтение книг по возрасту, музыкальные игрушки, игрушки разных форм, детские конструкторы, игрушки, моделирующие повседневную жизнь, карандаши). Расширять рацион питания, пища в виде

кусочков. Маме были даны разъяснения по поводу особенностей заболеваний детей раннего возраста, объяснены профилактические меры и основные принципы лечения острых респираторных заболеваний у детей.

Медикаментозное назначение: 1. Капотен 25 мг по 5 мг 2 раза в день, под контролем АД. 2. Верошпирон 25 мг по 12,5 мг 1 раз в день, под контролем диуреза и веса. 3. Витамин D по 1500 МЕ ежедневно круглогодично.

Через два года после операции в возрасте 3 лет жалобы на боли в области сердца, болезненность при пальпации послеоперационного рубца в области грудины, одышка при нагрузке, утомляемость, слабость, периодически беспокойный сон, плохой аппетит, частые респираторные заболевания (7–8 раз в год).

При осмотре состояние удовлетворительное. Масса 14 кг (Z-score 0,41), рост 96 см (Z-score 0,65), ИМТ 15,4 кг/м² (Z-score -0,03). Уровень физического развития средний, нормальное развитие. По схеме Дорохова — Бакваха: физическое развитие среднее, гармоничное, мезосоматический соматотип. Нервно-психическое развитие: группа 2, степень 1 (отставание по активной речи на 1 эпикризный срок). АД 90/54 мм рт. ст. Кожа чистая, смуглая, п/о рубец. ЧД 26–30 в минуту. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Сердце: ритм правильный, ЧСС 108–114 уд/мин, систолический шум слева у грудины, на основании. Живот мягкий, безболезненный, печень у края реберной дуги. Стул и мочеиспускание физиологические. Отеков нет. КОП — асимпатикотонический тип.

ЭКГ: предсердный ритм с ЧСС 92 уд/мин, ЭОС S-тип, НБПНПГ.

ЭхоКГ. КДРЛЖ 3,1 см, КСРЛЖ 1,8 см, ПЖ 1,1 см, ЛП 2,2 (3,0 × 2,1) см, АО 1,7 см, АО восх. 1,5 см, ПП 2,7 × 1,9 см, ФВ 74 %, МЖП 0,6 см, ТЗСЛЖ 0,6 см, ФУ 42 %, УО 29 мл. Сужение выходного тракта ЛЖ до 0,56 см (краевая субаортальная мембрана), ГД 28 мм рт. ст. МЖП: в средней трети уплотнена, сброса нет. АК — умеренное уплотнение створок, подвижность не ограничена, ГД трансортального потока 34 мм рт. ст. МК: створки умеренно уплотнены, подвижны, ГД 5 мм рт. ст. ЛА: диаметр ствола 1,4 см, ч/з ОАП сброса нет. МР(+)(++) узкая. ТР(+). АР(++) узкая. СДПЖ 24 мм рт. ст.

Рентгенография ОГК. Корни малоструктурные. Легочный рисунок усилен в центрально-прикорневой зоне. Сердечная тень расширена в поперечнике, увеличены 2-я дуга правого контура и 4-я дуга левого контура, КТИ 53 %, тени металлической плотности (скобы на груди).

Общий анализ крови: эритроциты $4,23 \times 10^{12}/л$, лейкоциты $4,6 \times 10^9/л$, гемоглобин 118 г/л, тромбоциты $343 \times 10^9/л$, СОЭ 5 мм/ч.

Был проведен опрос мамы девочки по методике А. Я. Варги, В. В. Столина с целью установления родительского отношения. По шкале «принятие/отвержение ребенка» сумма баллов составила 31, что отражает общее эмоционально положительное отношение к ребенку (принятие). По шкале «кооперация» — 7 баллов, что отражает стремление мамы к сотрудничеству с ребенком. По шкале «симбиоз» — 4 балла, что говорит о стремлении мамы удовлетворять основные разумные потребности ребенка. По шкале «контроль» — 6 баллов, что отражает контроль поведения ребенка, авторитарный тип воспитания. По шкале «отношение к неудачам ребенка» — 2 балла, это свидетельствует о том, что неудачи ребенка мама считает случайными и верит в него.

Девочка консультирована кардиохирургом, отмечены хорошие результаты пластики ДМЖП без реканализации дефекта, необходимо динамическое наблюдение в связи с наличием стеноза выходного тракта левого желудочка.

Рекомендовано. Наблюдение педиатра, кардиолога, невролога по месту жительства, консультация семейного психолога.

Проведена беседа с родителями по влиянию контролирующего типа воспитания на здоровье ребенка, даны рекомендации. Ежедневное проведение занятий по стимуляции нервно-психического развития (пальчиковая гимнастика, чтение книг по возрасту, музыкальные игрушки, детские конструкторы, игрушки, моделирующие повседневную жизнь, карандаши). Питание 5-разовое, между приемами пищи предлагать воду (не сладкие напитки, не углеводы). Стимуляция аппетита с помощью ритуалов кормления, совместного принятия пищи, поощрять самостоятельность за столом. Ежедневно активные игры на улице. Одевать по погоде, ориентируясь на самоощущения ребенка.

Медикаментозное назначение: 1. Верошпирон 25 мг по 6,25 мг 2 раза в день, под контролем диуреза и веса. 2. Витамин D 1000 МЕ ежедневно круглогодично.

Данный клинический пример демонстрирует динамику состояния здоровья ребенка, оперированного по поводу ВПС (ДМЖП) до 1 года, в раннем возрасте. При комплексном обследовании выявлено сохраняющееся отставание в НПР с положительной динамикой к 3 годам жизни. При оценке родительского отношения в семье выявлен контролирующий тип воспитания.

ГЛАВА 5 ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ОПЕРИРОВАННЫХ ПАЦИЕНТОВ

5.1 Параметры гемодинамики у детей основной группы после оперативного лечения врожденного порока сердца в раннем возрасте

Кардиохирургическая коррекция ВПС устраняет анатомические дефекты. Стабилизация гемодинамики происходит постепенно ввиду наличия дооперационных нарушений (сердечная недостаточность, легочная гипертензия), которые являются причиной патологических изменений во всех органах и системах организма. Также дети подвергались воздействию операционных факторов риска (искусственное кровообращение, пережатие аорты, искусственная вентиляция легких), влияющих на состояние здоровья, в том числе на функциональное состояние сердечно-сосудистой системы.

Отражением изменения функциональных возможностей ССС у детей после хирургической коррекции ВПС является снижение физической работоспособности. Причинами могут быть неадекватная коррекция порока, осложнения операции, миокардиальная дисфункция, дисфункция синусового узла и нарушение вегетативной регуляции.

При обследовании детей основной группы в возрасте 2 и 3 лет отмечалась положительная динамика по наличию сердечной недостаточности ($p < 0,001$). У большинства детей в раннем возрасте сердечная недостаточность не выявлялась (Рисунок 5.1).

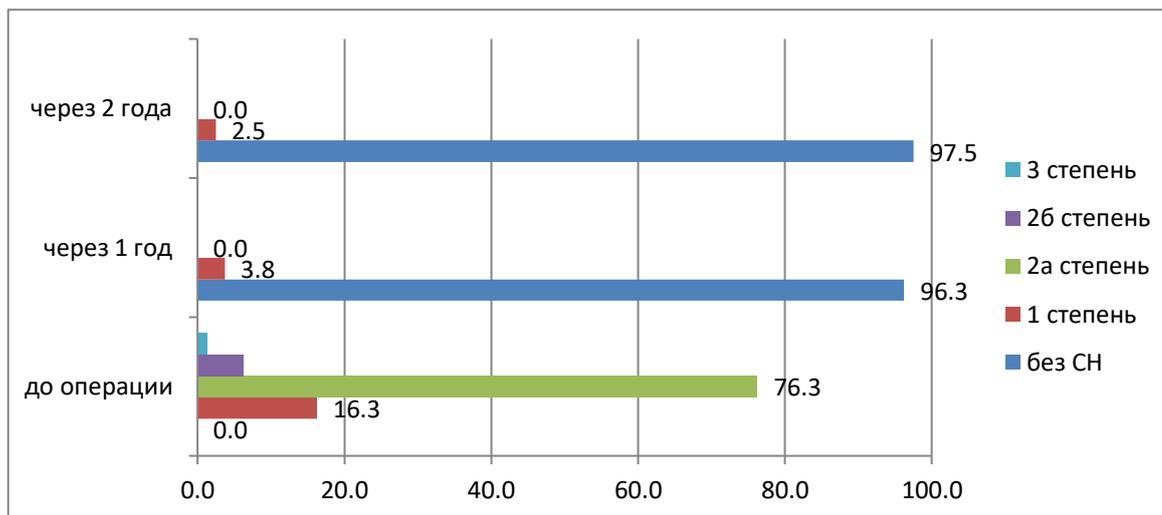


Рисунок 5.1 – Динамика сердечной недостаточности у детей основной группы в процессе наблюдения (доля случаев, %)

Наличие сердечной недостаточности у детей было связано с развитием субаортального рестеноза, недостаточности митрального и трикуспидального клапанов. Резидуальная легочная гипертензия диагностирована у 5 детей раннего возраста, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП).

По результатам ЭхоКГ в основной группе выявлено значимое увеличение КСР левого желудочка в различные сроки после операции и увеличение КДР в возрасте 3 лет (Таблица 5.1). Статистических различий по относительной толщине стенки левого желудочка и индексу массы миокарда между исследуемыми группами не установлено. Однако в возрасте 2 лет у 3 детей выявлено концентрическое ремоделирование сердца, у 2 детей — эксцентрическая гипертрофия. В возрасте 3 лет ремоделирование сердца выявлено у 4 детей, из них у 2 — с концентрическим ремоделированием, у 2 — с эксцентрической гипертрофией.

Таблица 5.1 – Основные показатели эхокардиографии детей исследуемых групп в возрасте 2 и 3 лет

Показатель	Основная группа, n = 80		Контрольная группа в возрасте 3 лет, n = 20	t	p
	В возрасте 2 лет	В возрасте 3 лет			
Конечно- систолический размер (КСР), см	1,80 ± 0,29	1,90 ± 0,28	1,70 ± 0,16	-3,39* 3,37**	0,001
Конечно- диастолический размер (КДР), см	3,00 ± 0,35	3,20 ± 0,34	2,90 ± 0,21	5,60* 2,66**	<0,010 0,010
Индекс массы миокарда (ИММ), г/м ²	67,4 ± 17,0	62,4 ± 14,9	62,60 ± 5,22	3,33* -0,07**	0,001 0,93
Относительна толщина стенки (ОТС)	0,31 ± 0,05	0,31 ± 0,05	0,32 ± 0,03	0,41* -0,27**	0,69 0,78
Размер левого предсердия, см	2,00 ± 0,47	2,10 ± 0,43	1,90 ± 0,24	-1,62* 1,63**	0,109 0,107
Размер правого предсердия, см	2,40 ± 0,37	2,50 ± 0,39	2,50 ± 0,29	-3,01* 0,27**	0,004 0,791
Размер правого желудочка, см	1,10 ± 0,37	1,20 ± 0,23	1,20 ± 0,09	-2,01* 0,11**	0,048 0,910
Фракция выброса (ФВ), %	70,00 ± 4,69	69,80 ± 3,62	71,6 ± 2,6	0,97* 1,47**	0,336 0,147

* Между данными детей основной группы в возрасте 2 и 3 лет.

** Между данными детей в возрасте 3 лет основной и контрольной групп.

По данным ЭКГ имело место повышение электрической активности желудочков: в возрасте 2 лет у 25 детей (31,25 %), в возрасте 3 лет у 16 детей (20 %). Нарушения проводимости выявлены у 6 (7,5 %) детей раннего возраста в разные сроки послеоперационного периода. У 2 детей диагностирована полная атриовентрикулярная блокада, в связи с чем им был установлен электрокардиостимулятор. Аритмия выявлена у 5 % детей в возрасте 2 лет, у 8,75 % — в возрасте 3 лет. Выявленные на ЭКГ изменения представлены в Таблице 5.2.

Таблица 5.2 – Данные электрокардиографии у детей после хирургической коррекции ВПС (ДМЖП) в возрасте 2 и 3 лет (n = 80)

Изменения на ЭКГ	В возрасте 2 лет		В возрасте 3 лет	
	n	%	n	%
Нарушение ритма сердца				
Миграция водителя ритма	1	1,25	2	2,50
Предсердный ритм	2	2,50	5	6,25
Верхнеузловой ритм	1	1,25	0	0
Нарушение проводимости				
Атриовентрикулярная блокада	2	2,50	2	2,50
Блокада правой ножки пучка Гиса полная (неполная)	3 (29)	3,75 (36,25)	3 (32)	3,75 (40,00)
Блокада левой ножки пучка Гиса полная (неполная)	1 (4)	1,25 (5,00)	1 (2)	1,25 (2,50)

На рентгенограмме органов грудной клетки отмечалась положительная динамика размеров сердца по сравнению с дооперационными данными ($p < 0,05$). Кардиоторакальный индекс в возрасте 2 лет составил $57,00 \pm 4,82$ %, в возрасте 3 лет — $56,00 \pm 4,08$ %.

С целью выяснения причин нарушений НПР у детей основной группы в возрасте 3 лет был проведен анализ корреляционной связи НПР (группы и степени отклонения) с гемодинамическими изменениями (сердечная недостаточность, легочная гипертензия, размеры сердца, стенок и отдельных камер), с возрастом оперативного лечения, физическим развитием и частотой острых респираторных заболеваний. Отставание в НПР имело прямую корреляционную связь с легочной гипертензией до операции ($R = 0,33$; $p < 0,05$) и обратную — с возрастом операции ($R = -0,32$, $p < 0,05$). Имелась прямая корреляционная связь с интраоперационными данными: временем искусственного кровообращения ($R = 0,38$, $p < 0,05$) и временем пережатия аорты ($R = 0,41$; $p < 0,05$).

В нашем исследовании показатели гемодинамики детей 3 лет, перенесших хирургическую коррекцию ВПС в грудном возрасте, в покое характеризовались сниженными значениями артериального давления, как систолического (САД), так

и диастолического (ДАД), по сравнению со здоровыми детьми. Частота сердечных сокращений не имела различий между группами. Связанный с АД И ЧСС интегративный показатель ДП у детей исследуемой группы был выше среднего по сравнению с контрольной группой ($p < 0,001$). Для трехлетних здоровых детей этот показатель соответствовал среднему уровню (Таблица 5.3).

Таблица 5.3 – Параметры гемодинамики в покое у детей исследуемых групп в возрасте 3 лет

Параметры	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p
Частота сердечных сокращений, уд/мин	100 [89; 113]	105 [101; 110]	0,304
Систолическое артериальное давление, мм рт. ст.	88 [82; 90]	98 [96; 100]	< 0,001
Диастолическое артериальное давление, мм рт. ст.	56 [55; 60]	62 [60; 63]	< 0,001
Двойное произведение, у. е.	87 [74; 98]	102 [97; 106]	< 0,001
Ударный объем крови, мин.	21,4 [18,20; 24,00]	22,6 [20,8; 25,1]	0,155

САД зависит в числе прочего и от характеристик левого желудочка сердца — его размеров и фракции выброса. В нашем исследовании было выявлено значимое увеличение КСР ($p = 0,001$) и КДР ($p = 0,010$) левого желудочка у детей в раннем возрасте, что явилось предпосылкой к исследованию взаимосвязи между параметрами АД и размерами полостей сердца. Корреляционная связь между параметрами гемодинамики и размерами камер сердца отмечалась слабой силы по шкале Чеддока (Таблица 5.4).

Таблица 5.4 – Взаимосвязь размеров левого желудочка с артериальным давлением

Показатель	Систолическое артериальное давление		Диастолическое артериальное давление	
	r_{xy}	p	r_{xy}	p
Конечно-систолический размер (КСР)	-0,004	> 0,05	-0,269	< 0,05
Конечно-диастолический размер (КДР)	-0,076	> 0,05	-0,243	< 0,01
Фракция выброса (ФВ)	-0,002	> 0,05	-0,07	> 0,05

Ввиду этого мы предполагаем, что одной из причин низкого АД является особенность регуляции сосудистого тонуса, зависящая от состояния вегетативной реактивности, для исследования которой в качестве клинического теста была применена гравитационная нагрузка с помощью клиноортостатической пробы. Было установлено, что преобладающим типом вегетативной реактивности у детей с ВПС является асимпатикотонический вариант, характеризующийся недостаточным повышением тонуса симпатической нервной системы в положении ортостаза. При данном типе реакции отсутствует ожидаемое напряжение адаптивно-компенсаторных механизмов. Физиологически нормотонический (симпатикотонический) вариант встречался в 2 раза реже в основной группе, чем в контрольной ($p < 0,001$) (Таблица 5.5).

Таблица 5.5 – Варианты вегетативной реактивности по данным клиноортостатической пробы у оперированных детей трехлетнего возраста

Варианты КОП	Основная группа, n = 80		Контрольная группа, n = 50		p	OR
	n	%	n	%		
Нормотонический	24	30,0	42	84,0	< 0,001	12,2 (DI 5,0–29)
Гиперсимпатикотонический	24	30,0	8	16,0	0,126	2,2 (DI 0,9–5,5)
Асимпатикотонический	32	40,0	0	0	< 0,001	0

При сравнении частоты нормотонической реакции в зависимости от принадлежности к группе исследования были получены статистически значимые

различия ($p = 0,001$). Асимпатикотонический вариант КОП встречался только у детей основной группы, а шансы нормотонического варианта КОП были выше у здоровых детей в 12,2 раза (95 % DI — 5,0–29,0).

Таким образом, относительный риск развития отклонений вегетативной реактивности в 4 раза больше у детей с ВПС (DI 2,3–9,0, $p = 0,0005$) по сравнению с детьми контрольной группы.

5.2 Адаптация сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке у детей в возрасте 3 лет

Функциональное состояние ССС при физической нагрузке объективно отражает резервные возможности организма. Проведение этих исследований представляется важным у оперированных детей с ВПС в грудном возрасте, в периоде морфофункциональных изменений растущего организма и в новых условиях гемодинамики после операции. Функциональные резервы ССС нами были оценены при применении пробы с дозированной физической нагрузкой.

Нами проводилась проба с дозированной физической нагрузкой (10 приседаний за 20 секунд) с оценкой АД и ЧСС. Для количественной оценки энергопотенциала организма человека рассчитывались двойное произведение и показатель качества реакции. Чем больше ДП на высоте физической нагрузки, тем больше функциональная способность мышц сердца. Ввиду малого возраста пациентов пробы проводились индивидуально с каждым ребенком в игровой форме. В некоторых случаях исследователь приседал вместе с ребенком, держа его за руки. Роль ассистента выполняла и мама пациента.

Анализ гемодинамики при проведении пробы с дозированной физической нагрузкой показал, что прирост САД у оперированных детей составил 3 мм рт. ст., в то время как у детей контрольной группы — 13 мм рт. ст. ($p < 0,001$). Таким образом, пульсовое давление (ПД) в покое и после нагрузки у детей, перенесших

операцию ВПС, изменилось незначительно (Таблица 5.6). Разницы между показателями ДП в исследуемой и контрольной группе не было установлено.

Таблица 5.6 – Показатели гемодинамики, характеризующие реакцию сердечно-сосудистой системы на физические нагрузки у детей в возрасте 3 лет

Показатель	Основная группа, n = 80	Контрольная группа, n = 50	p
Прирост ЧСС, уд/мин (процент прироста ЧСС от исходного)	21 [17; 30]	15 [10; 19]	0,001
Прирост ПД, у. е. (процент прироста ПД от исходного)	36 [32; 44]	52 [47; 54]	< 0,001
Прирост ударного объема крови, мин	3,5 [-0,04; 6,65]	6,49 [4,92; 7,61]	< 0, 001
Двойное произведение, у. е.	113 [103; 129]	131 [125; 136]	0,0005

Полученные данные свидетельствуют о преимущественно хронотропном ответе ССС у оперированных детей с избыточным приростом ЧСС ($p < 0,001$).

Расчетный показатель качества реакции в группе здоровых детей составил 1,08 [0,62; 1,7], что соответствует хорошей реакции, а в группе детей с ВПС — 0,29 [0,02; 0,67], что значительно ниже ($p < 0,001$) и соответствует нерациональной реакции на физическую нагрузку.

В результате анализа реакции ССС на нагрузку нами были получены данные о преобладании неблагоприятных вариантов реакции у детей с ВПС (Таблица 5.7). Наиболее частым был асимпатикотонический вариант, при котором адаптация ССС к нагрузкам происходит преимущественно за счет увеличения ЧСС при практически неизменяющихся параметрах АД. Значительное увеличение как ЧСС, так и САД и ДАД происходило при гипертоническом варианте.

Таблица 5.7 – Варианты реакции сердечно-сосудистой системы на дозированную физическую нагрузку у детей в возрасте 3 лет

Реакция	Основная группа, n = 80		Контрольная группа, n = 50		p
	n	%	n	%	
Нормотоническая	26	32,5	45	90,0	< 0,001
Асимпатикотоническая	46	57,5	4	8,0	< 0,001
Гиперсимпатикотоническая	8	10	1	2,0	0,132

Благоприятный нормотонический вариант с синхронным увеличением ЧСС и ПД свидетельствовал об адаптации к нагрузке за счет усиления систолической работы левого желудочка. Данный вариант был преобладающим у здоровых детей. Время восстановления первоначальных значений ЧСС и АД в обеих группах не превысило 5 минут, жалоб во время пробы у детей не было зафиксировано.

Таким образом, сравнивая данные гемодинамики до и после нагрузки в исследуемых группах, можно сказать об избыточном увеличении ЧСС и недостаточном подъеме САД на нагрузку у детей после операции по поводу ВПС по сравнению со здоровыми, что свидетельствует об отсутствии увеличения максимального потребления кислорода (показатель ДП) и отражает неудовлетворительное состояние резервных возможностей организма детей.

5.3 Факторы риска нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке у детей в возрасте 3 лет, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) до 1 года жизни

С целью определения факторов риска нарушения адаптации ССС к физической нагрузке был проведен сравнительный анализ в подгруппах, выделенных по реакции на дозированную физическую нагрузку: подгруппу 1А составили дети с нормотонической реакцией (26 человек) и подгруппу 1Б составили дети с неадекватной (асимпатико- и гиперсимпатикотонической) реакцией (54 ребенка). В сравнительном анализе использовали данные 26 параметров (до- и интраоперационных), ни по одному из них не было установлено значимых различий (Таблицы 5.8 и 5.9).

Таблица 5.8 – Сравнительный анализ до- и интраоперационных данных
(номинальных) изучаемых подгрупп

Параметр	Значение параметра	Подгруппа 1А, n = 26		Подгруппа 1Б, n = 54		χ^2	p
		n	%	n	%		
Пол	Женский	16	38,5	32	40,7	0,03	0,84
	Мужской	10	61,5	22	59,3		
Степень сердечной недостаточности 2 и выше	Нет	6	23,1	7	13,0	0,68	0,41
	Да	20	76,9	47	87,0		
Легочная гипертензия	Нет	12	46,2	17	31,5	1,6	0,2
	Да	14	53,8	37	68,5		
ИМТ менее -1 Z-scor	Нет	18	69,2	31	57,4	1,0	0,3
	Да	8	30,8	23	42,6		
Изолированная гипертрофия левого желудочка сердца	Нет	25	96,2	53	98,1	0,28	0,59
	Да	1	3,8	1	1,9		
Гипертрофия любого из желудочков сердца	Нет	11	42,3	33	61,1	2,5	0,11
	Да	5	57,7	21	38,9		
Дилатация левого желудочка сердца	Нет	4	15,4	10	18,5	0,2	0,73
	Да	22	84,6	44	81,5		
Дилатация правого желудочка сердца	Нет	20	76,9	41	75,9	0,009	0,9
	Да	6	23,1	13	24,1		
Дилатация левого предсердия сердца	Нет	9	34,6	23	42,6	0,46	0,49
	Да	17	65,4	31	57,4		
Дилатация правого предсердия сердца	Нет	20	76,9	38	70,4	0,37	0,53
	Да	6	23,1	16	29,6		
Ребенок от первой беременности	Нет	14	53,8	32	59,3	0,2	0,64
	Да	12	46,2	22	40,7		
Анемия во время беременности	Нет	22	84,6	37	68,5	2,3	0,12
	Да	4	15,4	17	31,5		
Гестоз во время беременности	Нет	22	84,6	45	83,3	0,02	0,8
	Да	4	15,4	9	16,7		
Обострения хронических заболеваний во время беременности	Нет	20	76,9	36	66,7	0,8	0,34
	Да	6	23,1	18	33,3		
Угроза прерывания беременности	Нет	25	96,2	50	92,6	0,38	0,53
	Да	1	3,8	4	7,4		
Курение во время беременности	Нет	22	84,6	42	77,8	0,5	0,47
	Да	4	15,4	12	22,2		
Осложнения родового периода	Нет	21	80,8	46	85,2	0,25	0,61
	Да	5	19,2	8	14,8		
Искусственная вентиляция легких после операции более 1 суток	Нет	22	84,6	46	85,2	0,004	0,94
	Да	4	15,4	8	14,8		

Таблица 5.9 – Сравнительный анализ до- и интраоперационных (количественных) данных изучаемых подгрупп (Me [С25–С75])

Параметр	Подгруппа 1А, n = 26	Подгруппа 1Б, n = 54	U-критерий Манна — Уитни	p
Возраст операции	7,0 [5,0; 8,8]	8,0 [5,0; 11,0]	607	0,326
Паритет родов матери	2,0 [1,0; 2,0]	1,0 [1,0; 2,0]	672	0,742
Количество абортс у матери	0,0 [0,0; 1,0]	0,0 [0,0; 0,0]	646	0,418
Время искусственного кровообращения	62,5 [53,3; 80,3]	67,0 [56,5; 84,8]	601	0,302
Время пережатия аорты	39,5 [29,3; 53,5]	47,0 [30,3; 58,0]	593	0,263
Паритет беременности у матери	2,0 [1,0; 3,0]	2,0 [1,0; 2,0]	601	0,302

Учитывая отсутствие явных различий между группами, данные были подвергнуты факторному анализу с целью выявления скрытых закономерностей, определения обобщающих (факторных) признаков риска нарушения адаптации ССС к физической нагрузке. Результат факторного анализа с расчетом факторной нагрузки для каждой из исследуемых переменных (учитывались величины изменений показателей), позволяющей оценить корреляцию с отобранными факторами, представлен в виде матрицы, в которой наибольшие значения факторной нагрузки выделены жирным шрифтом (Таблица 5.10).

Таблица 5.10 – Матрица факторных нагрузок

Параметр	Фактор		
	Акушерско-гинекологический анамнез	Интраоперационные характеристики	Соматический анамнез
Паритет беременности у матери	0,923	-0,036	0,238
Паритет родов у матери	0,925	-0,018	-0,043
Количество абортс у матери	0,512	-0,052	0,606
Обострения хронических заболеваний во время беременности	-0,026	-0,013	0,719
Курение во время беременности	0,141	-0,151	0,838
Время искусственного кровообращения	-0,051	0,956	-0,097
Время пережатия аорты	-0,009	0,961	-0,068

В результате статистической обработки при помощи метода анализа главных компонент были отобраны три ведущих фактора, описывающих факторы риска нарушения адаптации ССС в послеоперационном периоде. Первому фактору соответствовала совокупность таких анамнестических данных, как число беременностей, родов и абортов, что позволяет обозначить его как «акушерско-гинекологический». Второй фактор имел наиболее выраженные корреляции с временными характеристиками операции на сердце — временем искусственного кровообращения и временем пережатия аорты, в связи с чем был интерпретирован как «интраоперационный». Третьему фактору соответствовали такие анамнестические (материнские) данные, как наличие хронических заболеваний и курение во время беременности, поэтому фактор был назван «соматический». Возможность подобного вербального объяснения факторов свидетельствует о результативности проведенного факторного анализа. Общий накопленный вклад факторов в суммарную дисперсию составил 78 %, исходя из чего можно сделать вывод о возможности объяснения более чем половины результатов оценки состояния здоровья значениями отобранных факторов и о клинической приемлемости такого анализа. Мера выборочной адекватности Кайзера — Мейера — Олкина, составившая 0,56, и критерий сферичности Бартлетта, определивший уровень значимости $p < 0,001$, свидетельствовали о приемлемости проведения анализа.

Далее провели дискриминантный анализ, используя пошаговый отбор признаков на обучающей выборке с получением решающих правил в виде линейных классификационных и канонических дискриминантных функций. Качество выработанных правил оценивали путем сопоставления полученных результатов классификации с исходными данными объектов в обучающей матрице. Для классификации использовались три факторные переменные, вычисленные с применением факторного анализа (классификационных признаков) и позволившие задать каноническую дискриминантную функцию (Таблица 5.11).

Таблица 5.11 – Нормированные коэффициенты канонической дискриминантной функции для исследуемых групп

Признак	Коэффициент функции
Интраоперационные характеристики	0,73
Акушерско-гинекологический анамнез	0,64
Соматический анамнез	0,20

Значение нормированного коэффициента, представленное в Таблице 5.11, отображает вклад каждого фактора в результат классификации. Каноническая корреляция, описывающая меру связи между дискриминирующей функцией и группами наблюдений, для функции составила 0,32. Дискриминантная функция объясняла 100 % дисперсии исходных переменных. При сравнении средних значений дискриминантной функции в обеих группах с помощью коэффициента λ Уилкса были установлены статистически значимые различия ($\lambda = 0,965$, $p = 0,03$). Наибольший вклад в результаты классификации внес фактор «интраоперационные характеристики».

В результате дискриминантного анализа была получена следующая модель:

$$D = 0,21X_{\text{фактор1}} + 0,742X_{\text{фактор2}} + 0,654X_{\text{фактор3}},$$

где D — дискриминантная функция, характеризующая вероятность риска нарушения адаптации ССС; X_i — дискриминантные переменные: $X_{\text{фактор1}}$ — наличие совокупности признаков, соответствующих первому фактору, $X_{\text{фактор2}}$ — наличие признаков, соответствующих второму фактору, $X_{\text{фактор3}}$ — наличие признаков, соответствующих третьему фактору.

Константа дискриминации, разделяющая исследуемых на две группы, определялась как значение функции, равноудаленное от центроидов, которые составили в группе нормальной адаптации 0,13, в группе нарушенной адаптации — $-0,27$. Соответственно, вычисленная (полусумма значений центроидов) константа дискриминации $F = -0,07$. Чувствительность данной модели $Se = 69 \%$, специфичность $Sr = 53 \%$. Проведенная перекрестная (кросс) проверка

наблюдений определила снижение чувствительности до 58 %, что говорит об устойчивости всей модели.

Таблица 5.12 – Стратификация факторов риска нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке у детей в послеоперационном периоде

Фактор	Анамнестические критерии
Интраоперационный	Время искусственного кровообращения, время пережатия аорты
Акушерско-гинекологический	Паритет беременностей, аборт, родов
Соматический	Хронические заболевания, курение

Таким образом, нами получены три фактора риска, объединяющие семь анамнестических критериев (Таблица 5.12), которые совокупно отражают проведенный в исследовании статистический анализ и научно обосновывают пошаговый диагностический алгоритм (Таблица 5.13).

Прогнозирование позволяет выделить детей, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) до 1 года, у которых существует риск нарушения адаптации ССС к физической нагрузке в возрасте 3 лет, с целью проведения своевременных комплексных восстановительных мероприятий.

Таблица 5.13 – Диагностический алгоритм прогнозирования риска нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке у детей в возрасте 3 лет, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) до 1 года жизни

Фактор	Данные	Значение	Балл
Соматический	Хронические заболевания	Да	1
		Нет	0
	Курение	Да	1
		Нет	0
Акушерско-гинекологический	Паритет беременностей более 2	Да	1
		Нет	0
	Паритет родов более 1	Да	1
		Нет	0
	Аборт в анамнезе	Да	1
		Нет	0
Интраоперационный	Время искусственного кровообращения более 62 мин.	Да	1
		Нет	0
	Время пережатия аорты более 40 мин.	Да	1
		Нет	0

Способ применения диагностического алгоритма: найти значения данных, соответствующих имеющимся анамнестическим критериям, и суммировать их. При сумме 7 баллов наблюдается высокий риск нарушения адаптации ССС к физической нагрузке. При сумме баллов 0–1 риск нарушения адаптации ССС к физической нагрузке минимальный.

Приведем клинические примеры.

Клинический пример 1.

Мальчик Р. от 5-й беременности (1 балл), 3-х родов (1 балл). Мама ребенка имеет 2 аборта в анамнезе (1 балл), во время беременности перенесла обострение хронического пиелонефрита (1 балл), имела угрозу прерывания беременности, курила (1 балл). Ребенку была проведена пластика дефекта межжелудочковой

перегородки в возрасте 7 месяцев, время искусственного кровообращения составило 78 минут (1 балл), время пережатия аорты — 58 минут (1 балл). Сумма составила 7 баллов — у ребенка высокий риск нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке в раннем возрасте.

Клинический пример 2.

Девочка А. от 1-й беременности (0 баллов), 1-х родов (1 балл). Мама ребенка не имеет аборт в анамнезе (0 баллов), во время беременности перенесла острую респираторную инфекцию (0 баллов), не курила (0 баллов). Ребенку была проведена пластика дефекта межжелудочковой перегородки в возрасте 5 месяцев, время искусственного кровообращения составило 59 минут (0 баллов), время пережатия аорты — 12 минут (0 баллов). Сумма составила 0 баллов — у ребенка низкий риск нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке в раннем возрасте.

Проведенное исследование обосновывает необходимость комплексного подхода к изучению и оценке состояния здоровья детей раннего возраста с ВПС. Выявленные изменения физического, нервно-психического развития, наличие заболеваний, а также показатели функционального состояния ССС во взаимосвязи с типами родительских отношений были положены нами в основу алгоритма динамического наблюдения детей с ВПС (ДМЖП) в послеоперационном периоде в условиях амбулаторно-поликлинического звена (Таблица 5.14).

Таблица 5.14 – Алгоритм наблюдения детей раннего возраста с ВПС (ДМЖП), оперированных в возрасте до 1 года, в условиях амбулаторно-поликлинического звена

Методы исследования	Возраст ребенка							Примечание
	До 1 года	1–2 года				2–3 года		
		15 мес.	18 мес.	21 мес.	24 мес.	30 мес.	36 мес.	
Осмотр врача-педиатра	Ежемесячно	+	+	+	+	+	+	
Определение риска нарушения адаптации к физической нагрузке (педиатр)	Через 1 мес. после операции							Выделение детей с высоким риском нарушения адаптации к нагрузкам для направления на санаторно-курортный этап реабилитации «Мать и дитя»
ЭКГ	Через 1 и 3 мес. после операции	–	+	–	+	–	+	При наличии отклонений внеплановое направление к детскому кардиологу
ЭхоКГ	Через 1 и 3 мес. после операции	–	+	–	+	–	+	
Вакцинация	Через 3 мес. после операции							По догоняющей схеме
Осмотр врача – детского кардиолога	Через 1 и 3 мес. после операции	–	+	–	+	–	+	
Осмотр врача-невролога	Через 1 и 3 мес. после операции	–	+	–	+	–	+	
Консультация медицинского психолога	Через 1 мес. после операции							Составление индивидуального плана консультации семьи
Проведение теста родительско-детских отношений (медицинский психолог)	–	–	–	–	–	–	+	
Консультация врача ЛФК	Через 1 мес. после операции						+	Составление индивидуального плана физической реабилитации
Проведение теста с ДФН (10 приседаний за 20 с) (врач ЛФК)	–	–	–	–	–	–	+	

Об успешном проведении операции детям до 1 года с ВПС (ДМЖП) свидетельствовала положительная динамика клинических и инструментальных данных (ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография) в послеоперационном периоде. Так, у большинства прооперированных детей в возрасте 2 лет (96,3 %) и 3 лет (97,5 %) не выявлялась сердечная недостаточность, и только небольшой процент детей в возрасте до 2 лет (3,8 %) и 3 лет (2,5 %) имели I степень сердечной

недостаточности, что было связано с развитием рестеноза аортального клапана и недостаточностью митрального и трехстворчатого клапанов. Резидуальная легочная гипертензия наблюдалась у 5 детей в раннем возрасте.

Данные ЭхоКГ, ЭКГ, рентгенографии у прооперированных пациентов в возрасте 2 и 3 лет отличались от данных детей контрольной группы аналогичного возраста. Сравнительный анализ данных ЭхоКГ основной и контрольной групп показал статистически значимое увеличение КСР ЛЖ в возрасте 2 и 3 лет ($p = 0,001$) и увеличение КДР в возрасте 3 лет у детей с ВПС по сравнению с аналогичными показателями детей контрольной группы ($p = 0,010$). Ремоделирование сердца выявлено у 5 детей в возрасте 2 лет, которое сохранялось у 4 детей и в возрасте 3 лет. Нарушение проводимости в послеоперационном периоде выявлено у 6 детей (7,5 %) в возрасте 2 лет, которое сохранилось и в возрасте 3 лет. Нарушение ритма после хирургической коррекции ВПС в возрасте 2 лет имели 4 ребенка (5 %), а в возрасте 3 лет — 7 детей (8,75 %).

Травматичность оперативного вмешательства, необходимость применения ИК, ИВЛ, пережатие аорты оказали влияние на состояние здоровья пациентов, а также на функциональное состояние ССС и адаптационные возможности в послеоперационном периоде. Показатели АД, как САД, так и ДАД, в покое у детей основной группы были снижены, а интеграционный показатель ДП был выше среднего уровня по сравнению с показателями детей контрольной группы ($p < 0,001$). Все остальные параметры гемодинамики (ЧСС, ударный объем) в покое не различались в обеих группах.

Адаптивно-компенсаторные и резервные возможности организма прооперированных пациентов оценивались в течение 3 лет по состоянию ССС при проведении КОП и пробы с физической нагрузкой. Выявлено, что у 40 % детей при КОП преобладающим типом вегетативной реактивности был асимпатотонический вариант, характеризующийся недостаточностью повышения тонуса симпатической нервной системы, что свидетельствует о снижении адаптивно-компенсаторных возможностей. Относительный риск развития отклонений вегетативной реактивности был в 4 раза больше у детей с ВПС (DI

2,3–9,0, $p = 0,005$) по сравнению с детьми контрольной группы. При физической нагрузке у 57,5 % детей асимпатотонический вариант вегетативной реактивности был преобладающим. Расчетный показатель качества реакции в группе детей с ВПС равен 0,29 [0,02; 0,67] ($p < 0,001$), что соответствует нерациональной реакции на физическую нагрузку. Показано преобладание хронотропного ответа ССС на физическую нагрузку у оперированных детей с избыточным приростом ЧСС ($p < 0,001$).

С целью определения факторов риска нарушения адаптации ССС к физической нагрузке был проведен сравнительный анализ в подгруппах, выделенных по реакции на дозированную физическую нагрузку: подгруппу 1А составили дети с нормотонической реакцией (26 человек) и подгруппу 1Б составили дети с неадекватной (асимпатико- и гиперсимпатикотонической) реакцией (54 ребенка). Сравнительный анализ 26 параметров (до- и интраоперационных) не установил значимых различий. Факторный анализ позволил выявить три фактора риска, объединяющих семь анамнестических критериев, которые совокупно отражают проведенный в исследовании статистический анализ и научно обосновывают пошаговый диагностический алгоритм определения риска нарушения адаптации ССС к физической нагрузке в возрасте 3 лет. В результате статистической обработки при помощи метода анализа главных компонент были отобраны три ведущих фактора, описывающих факторы риска нарушения адаптации ССС в послеоперационном периоде. Первому фактору соответствовала совокупность таких анамнестических данных, как число беременностей, родов и абортов, что позволяет обозначить его как «акушерско-гинекологический». Вторым фактором имел наиболее выраженные корреляции с временными характеристиками операции на сердце — временем искусственного кровообращения и временем пережатия аорты, в связи с чем был интерпретирован как «интраоперационный». Третьему фактору соответствовали такие анамнестические (материнские) данные, как наличие хронических заболеваний и курение во время беременности, поэтому фактор был назван «соматическим». Чувствительность данной модели $Se = 69\%$, специфичность

$Sp = 53 \%$. Проведенная перекрестная (кросс) проверка наблюдений определила снижение чувствительности до 58% , что говорит об устойчивости всей модели.

Выявленные изменения состояния здоровья детей в результате комплексной оценки были положены нами в основу алгоритма динамического наблюдения детей с ВПС (ДМЖП) в послеоперационном периоде в условиях амбулаторно-поликлинического звена.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ. ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

Врожденные пороки сердца входят в число самых частых врожденных аномалий, которые наносят ущерб здоровью и нередко приводят к инвалидизации [7, 15, 22, 24, 43, 86, 89, 122, 136, 137, 150]. Дефект межжелудочковой перегородки относится к наиболее частым порокам сердца. ДМЖП больших размеров у грудных детей характеризуется тяжелым течением, обусловленным нарушениями кровообращения, легочной гипертензией и респираторными осложнениями [8, 22, 70, 71, 79, 87, 108, 110, 127, 147], что делает необходимым оперативное лечение в грудном возрасте. По литературным данным, факторами риска возникновения ВПС являются заболевания матери во время беременности (обострения хронических заболеваний, острые инфекционные заболевания, гестоз), прием ею лекарственных препаратов, курение, употребление алкоголя, наркотиков. У наблюдаемых нами пациентов с ВПС (ДМЖП) был отягощенный перинатальный анамнез, что согласуется с литературными данными [113, 153, 154, 155], патологическое течение беременности наблюдалось в 71,9 % случаев. Установлено, что наличие сопутствующей соматической и гинекологической патологии матери увеличивает риск рождения ребенка с ВПС (ДМЖП), подлежащего оперативному лечению в грудном возрасте, в 2,6 раза (OR = 2,6, DI 1,03–6,7), а паритет беременности 4 и более — в 11,3 раза (OR = 11,3, DI 1,4–88).

Гемодинамические нарушения у детей с ДМЖП приводят к частым бронхолегочным заболеваниям, отставанию в физическом развитии, задержке нервно-психического развития, снижению толерантности к физической нагрузке [111, 120]. Нами выявлено, что ввиду наличия ВПС исследуемые дети закономерно имели более низкие показатели массы и длины тела по сравнению со здоровыми детьми. Недостаток питания до операции в нашем исследовании имели 38,7 % детей грудного возраста с ВПС (ДМЖП) ($p = 0,01$). Отставание в НПР имели 69 детей (86,3 %) ($p < 0,001$). При анализе сопутствующих заболеваний выявлено, что наиболее частой патологией у детей основной группы было перинатальное поражение ЦНС, у детей с ВПС значимо чаще

диагностирована патология костно-мышечной ($p = 0,008$) и кровеносной ($p < 0,001$) систем. По нашему мнению, причина дефицитной анемии и рахита кроется в нарушении всасывания витаминов и микроэлементов в кишечнике вследствие отека желудочно-кишечного тракта из-за периферической вазодилатации при гипоксии большого круга кровообращения. Совокупность факторов неблагоприятного течения беременности и родового периода объясняет наличие большого количества детей с сочетанием ВПС и перинатального поражения ЦНС [32, 60, 63, 103].

Нарушение гемодинамики у грудных детей с ВПС (ДМЖП) до операции характеризовалось наличием у всех сердечной недостаточности (степень II А и выше имели 84 %), у 51 ребенка (63,75 %) — легочной гипертензии, увеличением полостей сердца у 87,0 % (по данным ЭхоКГ).

Таким образом, мы наблюдали взаимное негативное влияние соматического статуса и гемодинамических изменений у детей грудного возраста с ВПС (ДМЖП). Состояние гемодинамики, приводящее к нарушению физического и нервно-психического развития, и наличие сопутствующих заболеваний определили необходимость оперативного лечения.

Устранение анатомического дефекта является лишь первым этапом в восстановлении здоровья детей. Однако подходы к тактике ведения в послеоперационном периоде детей раннего возраста требуют совершенствования. Необходимо катamnестическое наблюдение детей в послеоперационном периоде с целью выявления факторов, ухудшающих здоровье, причин их возникновения и методов устранения [4, 17, 60, 74, 81, 97, 148].

На здоровье детей большое влияние оказывают родительско-детские отношения, поэтому изучение психосоциального функционирования ребенка, внутрисемейных отношений у оперированных детей раннего возраста с ВПС является необходимой частью комплексной оценки здоровья с целью повышения эффективности восстановительного лечения. При анализе родительских отношений в нашем исследовании установлено, что в 33,8 % семей оперированных детей ($p = 0,023$) встречалась авторитарная гиперсоциализация.

Данный тип воспитания препятствует эффективному восстановительно-реабилитационному лечению и требует коррекции с участием медицинского психолога [29, 34, 37, 59, 65, 92, 122].

В результате комплексного обследования детей, оперированных в возрасте до 1 года по поводу ВПС (ДМЖП), выявлена положительная динамика показателей ФР и НПР, но вместе с тем их отличие от соответствующих показателей детей контрольной группы. Дефицит массы тела (Z -score -1 и ниже) в возрасте 2 лет имели 45,0 % детей ($p = 0,044$), оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) в грудном возрасте, в возрасте 3 лет — 33,8 % детей ($p = 0,002$). Уменьшилось количество детей с недостаточностью питания (Z -score ИМТ -1 и ниже), в возрасте 2 и 3 года ее имело 15 (18,75 %) детей ($p < 0,001$). Установлено, что сопутствующие заболевания чаще имели дети основной группы — 92,5 % ($p < 0,01$). Доля детей с железодефицитной анемией составила в возрасте 2 лет 18,7 % ($p = 0,003$), в возрасте 3 лет — 22,5 % ($p = 0,004$). Доля детей с заболеваниями нервной системы в возрасте 2 лет составила 12,5 % ($p = 0,880$), в возрасте 3 лет — 15,0 % ($p = 0,036$).

При оценке НПР у оперированных детей с ВПС (ДМЖП) преобладала II группа (с отставанием на один эпикризный срок), в том числе в 2 и 3 года ($p < 0,001$). III группа, свидетельствующая о более глубоком отставании в НПР, встречалась в 30 % случаев ($p < 0,001$). При анализе показателей НПР выявлено отставание по всем линиям развития: в сенсорном развитии, игровой деятельности, формировании общих движений, движений рук, активной речи, понимании речи, формировании навыков ($p < 0,001$). Выявленные особенности НПР детей раннего возраста определяют необходимость непрерывного динамического наблюдения не только педиатром, но и неврологом.

Об успешном проведении операции детям до 1 года с ВПС (ДМЖП) свидетельствовала положительная динамика клинических и инструментальных данных (ЭКГ, ЭхоКГ, рентгенография) в послеоперационном периоде. Однако установлено статистически значимое увеличение КСР ЛЖ в возрасте 2 и 3 лет ($p = 0,001$) и увеличение КДР в возрасте 3 лет у детей с ВПС ($p = 0,010$). Дилатация

левого желудочка, сохраняющаяся в катамнезе, возможно, связана с гемодинамической перегрузкой до операции и развитием морфологических изменений в нем [3, 61, 85, 116].

Корреляционный анализ показал наличие у детей основной группы в возрасте 3 лет прямой связи отставания в НПР с легочной гипертензией до операции ($R = 0,33$; $p < 0,05$) и обратную — с возрастом операции ($R = -0,32$, $p < 0,05$). Имелась прямая корреляционная связь отставания в НПР с интраоперационными данными: временем искусственного кровообращения ($R = 0,38$, $p < 0,05$) и временем пережатия аорты ($R = 0,41$; $p < 0,05$).

Полученные данные подтверждают факт неблагоприятного воздействия оперативного вмешательства на развитие ребенка. Влияние искусственного кровообращения на отставание в НПР обусловлено, по нашему мнению, контактной активацией клеток крови, которая является основным механизмом повреждения ЦНС у больных с ВПС. Чем дольше этот контакт крови с поверхностью экстракорпорального контура, тем вероятнее развитие постперфузионного синдрома. Системный воспалительно-коагуляционный ответ у младенцев также обусловлен особенностями функционирования незрелой иммунной системы [3, 68, 93].

Травматичность оперативного вмешательства, необходимость применения ИК, ИВЛ, пережатие аорты оказали влияние на состояние здоровья пациентов, а также на функциональное состояние ССС и адаптационные возможности в послеоперационном периоде. Отражением адаптации организма ребенка к новым условиям гемодинамики является состояние вегетативной реактивности и функциональные возможности ССС [76, 82, 115, 147]. Вегетативная реактивность, изученная у детей трехлетнего возраста по клиноортостатической пробе, показала, что у 40 % детей при КОП преобладающим типом вегетативной реактивности был асимпатотонический вариант, характеризующийся недостаточностью повышения тонуса симпатической нервной системы, что свидетельствует о снижении адаптивно-компенсаторных возможностей. Относительный риск развития

отклонений вегетативной реактивности был в 4 раза больше у детей с ВПС (DI 2,3–9,0; $p = 0,005$) по сравнению с детьми контрольной группы.

Результаты изучения функциональных возможностей ССС по пробе с дозированной физической нагрузкой показывают, что у 57,5 % детей преобладал асимпатотонический вариант.

Показатели АД, как САД, так и ДАД, в покое у детей основной группы были снижены, а интеграционный показатель ДП был выше среднего уровня по сравнению с показателями детей контрольной группы ($p < 0,001$). Все остальные параметры гемодинамики (ЧСС, ударный объем) в покое не различались в обеих группах. Расчетный показатель качества реакции в группе детей с ВПС равен 0,29 [0,02; 0,67] ($p < 0,001$), что соответствует нерациональной реакции на физическую нагрузку. Таким образом, было выявлено преобладание хронотропного ответа ССС на физическую нагрузку у оперированных детей с избыточным приростом ЧСС ($p < 0,001$).

Наиболее удобной и подходящей для возраста 3 года была проба с дозированной физической нагрузкой: 10 приседаний за 20 секунд. Ввиду малого возраста пациентов сама проба проводилась индивидуально с каждым ребенком в игровой форме. В некоторых случаях исследователь приседал вместе с ребенком, держа его за руки. Роль ассистента выполняла и мама пациента. Выявление особенностей адаптации организма детей позволило индивидуализировать физическую нагрузку во время занятий лечебной физической культурой.

Нами был научно обоснован пошаговый диагностический алгоритм для определения риска нарушения адаптации ССС к физической нагрузке в возрасте 3 лет. Для его составления применялся факторный анализ, с помощью которого были получены три фактора риска, объединяющие семь анамнестических критериев, которые совокупно отражают проведенный в исследовании статистический анализ. Чувствительность данной модели $Se = 69 \%$, специфичность $Sr = 53 \%$. Проведенная перекрестная (кросс) проверка наблюдений определила снижение чувствительности до 58 %, что говорит об устойчивости всей модели.

Выявленные изменения состояния здоровья детей в результате комплексной оценки были положены нами в основу алгоритма динамического наблюдения детей с ВПС (ДМЖП) в послеоперационном периоде в условиях амбулаторно-поликлинического звена.

Проведенное исследование по комплексному изучению и оценке здоровья детей раннего возраста, оперированных по поводу ВПС (ДМЖП) в возрасте до 1 года, вносит существенный вклад в научное обоснование тактики наблюдения детей с учетом физического и нервно-психического развития, заболеваемости, типов родительских отношений, факторов риска нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке.

ВЫВОДЫ

1. Установлено увеличение риска рождения ребёнка с ВПС (ДМЖП) в 2,6 раза (DI 1,03-6,7) при наличии сопутствующей соматической и гинекологической патологии матери, в 11,3 раза (DI 1,4-88) при паритете беременности 4 и более. Дети грудного возраста, подлежащие оперативному лечению ВПС (ДМЖП), имеют сердечную недостаточность в 100%, недостаточность питания (38,8%, $p=0,01$), отклонения в НПП (86,3%, $p<0,001$), сопутствующие заболевания (91,3%, $p<0,001$).

2. На основании комплексной оценки отмечена положительная динамика физического и нервно-психического развития, с сохраняющимся отставанием по массе тела ($p<0,001$) и росту ($p=0,012$), в нервно-психическом развитии ($p<0,001$). Отставание в НПП детей имеет прямую корреляцию с лёгочной гипертензией до операции ($R=0,33$; $p<0,05$), обратную с возрастом ребенка на момент операции ($R= - 0,32$, $p<0,05$), прямую с интраоперационными данными: временем искусственного кровообращения ($R=0,38$, $p<0,05$) и временем пережатия аорты ($R=0,41$; $p<0,05$). Родительские отношения к детям характеризуются в 33,8% авторитарным типом воспитания ($p<0,001$).

3. У детей 3-х летнего возраста, перенесших хирургическую коррекцию ВПС (ДМЖП) в возрасте до 1 года, относительный риск развития отклонений вегетативной реактивности по данным КОП составляет 4,4 (DI 2,3-9,0; $p=0,005$). Асимпатикотонический вариант реакции сердечно-сосудистой системы на дозированную физическую нагрузку выявляется у 57,5% детей ($p<0,001$).

4. Диагностический алгоритм (чувствительность $Se=69\%$, специфичность $Sp=53\%$) риска нарушения адаптации сердечно-сосудистой к физической нагрузке детей 3-х летнего возраста, перенесших хирургическую коррекцию ВПС (ДМЖП) в возрасте до 1 года, включает 3 фактора, объединяющих 7 анамнестических критериев: соматический (хронические заболевания, курение матери), акушерско-гинекологический (паритет беременностей, аборт, родов матери) и

интраоперационный (время искусственного кровообращения, время пережатия аорты).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Детям, перенесшим оперативное лечение врожденного порока сердца – дефекта межжелудочковой перегородки в грудном возрасте, наряду с наблюдением детского кардиолога и педиатра, требуется консультация врача невролога с проведением длительного неврологического мониторинга на протяжении всего периода раннего детства, а также психологическое обследование семей для выявления особенностей родительских отношений с целью их коррекции при необходимости.

2. При составлении программ восстановительного лечения детям раннего возраста, перенесшим оперативное лечение врожденного порока сердца – дефекта межжелудочковой перегородки в грудном возрасте, на третьем году жизни врачу лечебной физкультуры рекомендовать использование пробы с дозированной физической нагрузкой в виде 10 приседаний за 20 секунд.

3. Для прогнозирования педиатром риска нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке детей 3-х летнего возраста, перенесших оперативное лечение врожденного порока сердца – дефекта межжелудочковой перегородки в грудном возрасте, использовать разработанный диагностический алгоритм с целью раннего направления на восстановительное лечение при выявлении высокого риска.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка

ВПР – врождённые пороки развития

ВПС – врождённый порок сердца

ДАД – диастолическое артериальное давление

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДП – двойное произведение

ДФН – дозированная физическая нагрузка

ЗСЛЖ – задняя стенка левого желудочка

ИВЛ – искусственная вентиляция лёгких

ИК – искусственное кровообращение

ИМТ – индекс массы тела

ИММ – индекс массы миокарда

КОП – клиноортостатическая проба

КДР – конечный диастолический размер

КСР – конечный систолический размер

КТИ – кардиоторакальный индекс

ЛА – лёгочная артерия

ЛГ – лёгочная гипертензия

ЛП – левое предсердие

МЖП – межжелудочковая перегородка

ММЛЖ – масса миокарда левого желудочка

НК – недостаточность кровообращения

НПР – нервно-психическое развитие

ОАК – общий анализ крови

ОАП – открытый артериальный проток

ОГК – органы грудной клетки

ООО – открытое овальное окно

ОР – отношение рисков

ОТС – относительная толщина стенки

ОШ – отношение шансов

ПАО – пережатие аорты

ПД – пульсовое давление

ПКР – показатель качества реакции

ПП – правое предсердие

ППТ – площадь поверхности тела

САД – систолическое артериальное давление

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

ССС – сердечно-сосудистая система

ТЗСЛЖ – толщина задней стенки левого желудочка

ФВ – фракция выброса

ФК – функциональный класс

ХСН – хроническая сердечная недостаточность

ЦНС – центральная нервная система

ЧД – частота дыхания

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиография

ЭхоКГ – эхокардиография

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. О комплексной оценке состояния здоровья детей (вместе с «Инструкцией по комплексной оценке состояния здоровья детей»): приказ МЗ РФ от 30.12.2003 №621 // Бюллетень Минюста РФ. – 2004. – №3.

2. Алексеева Т.М., О.А. Портник О.А., Топузова М.П. Постгипоксическая энцефалопатия у пациентов после кардиохирургических вмешательств: этиологические, патогенетические и клинические аспекты (обзор литературы) // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2018. – Т. 10, № 3. – С.

3. Анализ структуры и факторов риска развития осложнений после кардиохирургических вмешательств у детей по данным Единого регистра пациентов с врожденными пороками сердца Российской Федерации / Д.В. Рябцев, А.А. Лежнев, А.Е. Александров [и др.] // Клиническая и экспериментальная хирургия. – 2019. – Т. 7, № 4. – С. 7–14.

4. Анализ частоты выявления врожденных пороков развития у плодов за последние 5 лет (2013-2017) / С.В. Нагорнева, В.С. Прохорова, Е.В. Шелаева [и др.] // Журнал акушерства и женских болезней. – 2018. – Т. 67, № 3. – С. 44–48.

5. Антикоагулянтная терапия, гемотрансфузии и неврологические осложнения у детей на экстракорпоральной мембранной оксигенации после кардиохирургической коррекции врожденной сердечной патологии в условиях искусственного кровообращения / М.П. Чупров, С.В. Ибрагимов, Л.Г. Медянцева [и др.] // Клиническая физиология кровообращения. – 2019. – Т. 16, № 1. – С. 45–51.

6. Белинская Е.П., Сонюшкина К.А. Совладание матери с трудной жизненной ситуацией, связанной с болезнью ребенка. // Психология стресса и совладающего поведения: вызовы, ресурсы, благополучие: материалы V Международной научной конференции: в 2-х томах / отв. ред. М.В. Сапоровская, Т.Л. Крюкова, С.А. Хазова. – Кострома, 2019. – С. 19.

7. Белозеров Ю.М., Брегель Л.В., Субботин В.М. Распространенность врождённых пороков сердца у детей на современном этапе. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. – № 6. – С. 7–11.

8. Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2019. – Т. 64, № 3. – С. 5–10.

9. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия: руководство для врачей. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016. – 864 с.

10. Бокерия Л.А. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016. – 342 с.

11. Быков А.Т. Кинезиотерапевтический компонент в реабилитации больных при хроническом лечении пороков сердца. // Медицинский журнал. – 2012. – № 2. – С. 4–10.

12. Варга А.Я. Введение в системную семейную психотерапию. – М.: Изд-во Когито-Центр, 2017. – 270 с.

13. Влияние социальных, медицинских и экологических факторов на формирование sporadических врожденных пороков сердца. /А.В. Шабалдин, А.В. Цепочкина, С.А. Шмулевич [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2018. – Т. 63, № 1. – С. 14–21.

14. Володин Н.Н., Дегтярев Д.Н., Крючко Д.С. Неонатология. Клинические рекомендации. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 320 с.

15. Врожденные пороки развития плода в различных промышленных регионах Республики Башкортостан / Л.М. Карамова, Г.Р. Башарова, М.К. Гайнуллина [и др.] // Медицина труда и промышленная экология. – 2019. – № 1. – С. 20–24.

16. Гнусаев С.Ф., Конопко Н.Н. Проблемы допуска к физическим нагрузкам в педиатрии и детской кардиологии. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2018. – Т. 63, № 5. – С. 108–112.

17. Голубова Т.Ф., Елисеева Л.В., Любчик В.Н. Реабилитационный потенциал детей, перенесших в разные возрастные периоды хирургическую

коррекцию врождённых пороков сердца. // Вестник новых медицинских технологий. Электронный журнал. – 2014. – Т. 8, № 1. – С. 35–40.

18. Гомелл Т.Л. Неонатология / Т.Л. Гомелл, М.Д. Каннингам, Ф.Г. Эяль; пер. с англ. под ред. Д.Н. Дегтярева. – М., 2015. – 708 с.

19. Горчакова А.И., Мукимов Ф.Х. Клинико-морфологическая характеристика больных с синдромом Эйзенменгера, умерших после радикальных и паллиативных операций. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2012. – Т. 13, № 3. – С. 153.

20. Дегтярева Е.А. Сердце и спорт у детей и подростков: проблемы «взаимодействия». – М.: Ассоциация детских кардиологов России, 2011. – 228 с.

21. Доронина Т.Н., Черкасов Н.С. Инновационные аспекты оценки биоэнергетического обмена у детей с врожденными пороками сердца. // Современные проблемы науки и образования. – 2012. – № 3. – С. 92.

22. Доронина Т.Н., Черкасов Н.С. Особенности эпидемиологии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста. // Медицинский альманах. – 2012. – Т. 3, № 22. – С. 170–171.

23. Епифанов А.В., Ачкасов Е.Е., Епифанов Е.А. Медицинская реабилитация: учебник для высших учебных заведений. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 672 с.

24. Зубко А.В., Сабгайда Т.П. Смертность детей от врожденных пороков сердца и доступность хирургической помощи. // Здравоохранение Российской Федерации. – 2019. – Т. 63, № 6. – С. 300–307.

25. Ибрагимова Н.А., М.А. Нурмухамедова М.А. Неврологические осложнения при операциях у детей с врожденными пороками сердца. // National journal of neurology. – 2016. – № 1 (9). – С. 9–16.

26. Исомиддинова Ю.А., Алижонова Е.М. Нервно-психическое развитие детей раннего возраста и факторы. // Мировая наука. – 2019. – № 11. – С. 144–147.

27. Исследование ассоциации полиморфизма I462V гена *сур1а1* с развитием врожденного дефекта межжелудочковой перегородки сердца в Краснодарском

крае / Я.Д. Швецов, К.Ю. Лазарев, О.Ю. Бушуева [и др.] // Научные ведомости БелГУ. Серия: Медицина. Фармация. – 2015 № 10 (207). – С. 108–112.

28. К проблеме факторов риска развития врожденных пороков сердца / А.К. Исхакова, А.Т. Макжан, Ю.Ю. Корниенко [и др.] // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. – 2018. – № 5-1. – С. 104–107.

29. К вопросу комплексной оценки здоровья детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца / Л.Н. Игишева, А.А. Аникеев, С.А. Шмулевич [и др.] // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2019. – № 8. – С. 42–50.

30. К проблеме факторов риска развития врожденных пороков сердца / А.К. Исхакова, А.Т. Макжан, Ю.Ю. Корниенко [и др.] // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. – 2018. – № 5-1. – С. 104–107.

31. Киселёва М.Г. Особенности детско-родительского взаимодействия матери и младенца с врожденным пороком сердца. // Современное дошкольное образование. – 2017. – № 10 (82). – С. 33–37.

32. Киселева М.Г. Особенности родительской позиции у матерей детей раннего возраста с врожденным пороком сердца. // Международный научно-исследовательский журнал. – 2016. – № 11-5 (33). – С. 106–109.

33. Киселева М.Г. Психологическая реабилитация детей младенческого и раннего возраста с врожденными пороками сердца в период хирургического лечения: автореф. дис. ... д-ра психол. наук: 19.00.04 / Киселева Мария Георгиевна. – СПб., 2017. – 34 с.

34. Киселева М.Г. Роль отношения матери к болезни ребенка с врожденным пороком сердца первого года жизни на его психическое развитие. // Азимут научных исследований: педагогика и психология. – 2016. – № 1 (14). – С. 168–171.

35. Климова А.Р., Сетко Н.П., Соскова Е.В. Частота и структура врожденных пороков сердца у детей г. Оренбурга и Оренбургской области. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2018. – Т. 63, № 4. – С. 197

36. Клипинина Н.В. Некоторые особенности восприятия и переживания боли детьми: взгляд психолога. // Русский медицинский журнал. – 2007. – Т. 15, № 1. – С. 9–14.

37. Ковалевский В.А. Особенности эмоционально-волевого развития часто болеющего ребенка старшего дошкольного возраста. // Вестник Красноярского государственного педагогического университета им. В.П. Астафьева. – 2012. – № 3. – С. 77–82.

38. Когнитивная дисфункция и общая анестезия: от патогенеза к профилактике и коррекции / А.М. Овезов, М.В. Пантелеева, А.В. Князев [и др.] // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2016. – Т. 8, № 3. – С. 101–105.

39. Копанев Ю.А. Значение кишечной микрофлоры для здоровья человека. Роль пробиотиков и пребиотиков для коррекции и профилактики нарушений микробиоценоза. // Трудный пациент. – 2008. – № 11. – С. 39–43.

40. Купряшов А.А. Дефект межжелудочковой перегородки. // Детская кардиохирургия: руководство для врачей / под ред. Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2016. – С. 404–427.

41. Мазурин А.М., Воронцов И.М. Пропедевтика детских болезней –СПб: ИКФ «Фолиант», 2006. –928 с ил.

42. Марцинкевич Д.Н. Характеристика топографических и морфометрических показателей дефекта межжелудочковой перегородки сердца человека у детей и новорожденных. // Вестник Совета молодых учёных и специалистов Челябинской области. – 2016. – Т. 3, № 4 (15). – С. 8–9.

43. Миленин, В.В. Психосоматические нарушения в детском возрасте после госпитализации. // Анестезиология и реаниматология. – 2012. – № 1. – С. 69–74.

44. Мутафьян О.А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О.А. Мутафьян. – СПб., 2005. - 480 с.

45. Небыкова С.В., Пфау Т.В., Ганцева Е.В. Особенности материнского воспитания часто болеющего ребенка дошкольного возраста. // Тенденции развития науки и образования. – 2019. – Т. 57, № 9. – С. 22–25.

46. Неведрова М.Н. Проблемы кардиореабилитации детей после хирургической коррекции врожденных пороков сердца. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2014. – Т. 15, № 3. – С. 28–39.

47. Новиков Е.И., Карпов Е.А. Прогностические факторы неблагоприятного течения и исходов лечения врожденных пороков сердца у новорожденных // Тюменский медицинский журнал. – 2018. – Т. 20, № 1. – С. 9–10.

48. Организация медико-генетической помощи населению республики Башкортостан / Р.В. Магжанов, А.К. Марданова, С.Ш. Мурзабаева [и др.] // Медицинский вестник Башкортостана. – 2011. – Т. 6, № 3. – С. 40–45.

49. Особенности становления иммунной системы у детей с врожденным пороком сердца / В.А. Четвертных, Н.П. Логинова, Д.Ю. Шилов [и др.] // Вестник Пермского научного центра. – 2013. – № 3. – С. 67–77.

50. Особенности течения восстановительного периода гипоксического поражения центральной нервной системы у детей первого года жизни с врожденными пороками сердца / В.А. Желев, А.С. Погудина, Е.В. Михалев [и др.] // Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины. – 2020. – Т. 35, № 3. – С. 53–58.

51. Пирназарова Г.З. Частота встречаемости врожденных пороков сердца у детей по данным госпитализации. // European science. – 2020. – № 1 (50). – С. 63–65.

52. Подзолков В.П., Кассирский Г.И. Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца: монография / В.П. Подзолков, Г.И. Кассирский. – 2-е изд. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2015. – 192 с.

53. Попова И.В., Ляпунова Е.В., Подлевских Т.С. Влияние уровня адаптации на функциональные показатели сердечно-сосудистой системы детей. // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2018. – № 4. – С. 198.

54. Послеоперационная мозговая дисфункция при хирургических операциях на клапанах сердца в условиях искусственного кровообращения / Н.В.

Цыган, Андреев Р.В., Пелешок А.С. [и др.] // Вестник Российской военно-медицинской академии. – 2015. – № 2. – С. 198–203.

55. Предикторы цереброваскулярных нарушений у пациентов после операции коронарного шунтирования / С.Г. Суханов, А.В. Марченко, П.А. Мяслюк [и др.] // Пермский медицинский журнал. – 2015. – Т. 32, № 3. – С. 34–40.

56. Пренатальная диагностика наследственных болезней. Состояние и перспективы / В.С. Баранов, Т.В. Кузнецова, Т.К. Кащеева [и др.] – 2-е изд. – СПб.: Эко-Вектор, 2017. – 471 с.

57. Пфау Т.В., Небыкова С.В., Ганцева Е.В. Материнское отношение к часто болеющему ребенку дошкольного возраста. // Вестник Омского университета. Серия: Психология. – 2020. – № 3. – С. 33–38.

58. Раянова Р.Р., Яковлева Л.В. Особенности психоэмоционального состояния детей с ВПС и пути его коррекции. // Бюллетень ВСНЦ СО РАМН. – 2007. – № 3. – С. 113.

59. Реброва Т.А. Психологическая реабилитация детей после хирургического лечения врожденных пороков сердца. // Реабилитация детей после хирургического лечения врожденных пороков сердца. – М., 2007. – 192 с.

60. Рычкова Л.С., Гузанова Д.Ю., Козлов М.А. Особенности коммуникативной и познавательной сферы детей с умственной отсталостью при различных типах семейного воспитания. // Уральский медицинский вестник. – 2010. – № 9 (74). – С. 39–43.

61. Сакаева Д.Р., Хайретдинова Т.Б., Цыпина Л.Г. Факторы риска и прогнозирование задержки нервно – психического развития детей с гипоксически – ишемическим повреждением ЦНС и врожденными пороками сердца. // Пермский медицинский журнал. – 2013. – Т. 30, № 1. – С. 34–39.

62. Сакаева Д.Р., Хайретдинова Т.Б. Эффективность неврологической реабилитации детей с врожденными пороками сердца и гипоксически-ишемическим повреждением центральной нервной системы. // Вестник Ивановской медицинской академии. – 2014. – Т. 19, № 2. – С. 24–28.

63. Саперова Е.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность / Вопросы современной педиатрии. – 2017. – Т. 16, № 2. – С. 126–133.

64. Сарсенбаева Г.И. Значение комплексной оценки экстракардиальной патологии у детей с врожденными пороками сердца и сосудов / Г.И. Сарсенбаева, В.Б. Гринберг // Детские болезни сердца и сосудов. – 2019. – Т. 16, № 4. – С. 268–272.

65. Сафиуллина А.Р. Факторы риска и коморбидные состояния у детей раннего возраста с врожденными септальными пороками сердца: автореф. дис. ... канд. мед. наук: 14.01.08 / Сафиуллина Алия Рашитовна. – Ижевск, 2013. – 19 с.

66. Сердюкова Е.Ф. Детско-родительские отношения в семье как основной фактор развития личности ребенка / Е.Ф. Сердюкова // Вестник Чеченского государственного университета. – 2013. – № 2 (14). – С. 214–218.

67. Скрининговые технологии выявления врожденных пороков сердца у новорожденных / А.Л. Карпова, Е.Л. Бокерия, Т.Н. Николаева [и др.] // Неонатология: новости, мнения, обучение. – 2016. – № 2. – С. 40–49.

68. Социально-психологические особенности детей после радикальной коррекции врожденного порока сердца / А.А. Аникеев, Л.Н. Игишева, Я.В. Данильченко и [и др.] // Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины. – 2020. – Т. 35, № 3. – С. 59–66.

69. Туманян, М.Р. Сердечная недостаточность у младенцев с корригированными врожденными пороками сердца (систематический обзор). Часть 1. Введение и диагностика / М.Р. Туманян, О.В. Филаретова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2015. – № 3. – С. 32–41.

70. Факторы риска, влияющие на выживаемость новорожденных после хирургической коррекции врожденных пороков сердца / И.И. Трунина, М.Р. Туманян, А.С. Шарыкин [и др.] // Педиатрия. – 2017. – № 96 (1). – С. 34–39.

71. Фенотипическая характеристика мезенхимных клеток сердца, полученных от пациентов с тетрадой Фалло и дефектом межжелудочковой

перегородки / И.А. Козырев, А.С. Головкин, Е.С. Игнатъева [и др.] // Трансляционная медицина. – 2019. – Т. 6, № 5. – С. 16–23.

72. Физическая реабилитация больных с врожденными пороками сердца в отдаленном периоде после операции / М.А. Мартаков, Е.М. Зайнетдинов, М.В. Тараян [и др.] // CardioСоматика. – 2017. – Т. 8, № 1. – С. 54.

73. Хромова С.С. Иммуитет у детей: от рождения к колонизации кишечника / С.С. Хромова, Л.И. Кафарская, Б.А. Ефимов // Вопросы детской диетологии. – 2006. – Т. 4, № 1. – С. 15–19.

74. Хроническая сердечная недостаточность у детей. Клинические рекомендации. М., -2016.

75. Церебральные осложнения у пациентов после кардиохирургических операций / Е.Г. Смертина, М.С. Столяров, М.В. Старосоцкая [и др.] // Здоровье – основа человеческого потенциала: проблемы и пути их решения: труды 11 Всероссийской научно-практической конференции. – С-Пб, 2016. – № 2. – С. 726–730.

76. Черкасов Н.В. Реабилитация детей после кардиохирургической коррекции ВПС / Н.В. Черкасов, Т.Н. Доронина, Т.И. Балашова // Астраханский медицинский журнал. – 2008. – № 3. – С. 88–94.

77. Чистякова И.Л. Физическая реабилитация детей с врожденными пороками сердца, перенесших хирургическое вмешательство / И.Л. Чистякова, Н.И. Ишекова, М.Н. Репицка // Психолого-педагогические аспекты развития современного образования в России: сборник статей международной научно-практической конференции. – Пенза, 2017. – С. 107–109.

78. Чубарова А.И. Возможности коррекции нутритивного статуса у детей раннего возраста с врожденными пороками сердца в периоперационный период / А.И. Чубарова, С.Р. Бирюкова // Вопросы детской диетологии. – 2013. – Т. 11, № 2. – С. 8–14.

79. Шумилов П.В. Патофизиологические механизмы послеоперационной стресс-реакции и современные возможности нутритивной поддержки детей в

послеоперационном периоде. / П.В. Шумилов, Л.Е. Цыпин, Ю.Г. Мухина // Педиатрическая фармакология. – 2010. – Т. 7, № 3. – С. 36–45.

80. Adams H.P. Ischemic cerebrovascular complications of cardiac procedures. // Circulation. – 2010. – Vol. 121, № 7. – P. 846–847.

81. Arvidsson D. Physical activity, sports participation and aerobic fitness in children who have undergone surgery for congenital heart defects. // Acta Paediatr. – 2009. – № 98. – P. 1475–1482.

82. Asim A. Frequency of congenital heart defects in Indian children with Down syndrome / A. Asim, S. Agarwal, I. Panigrahi // Austin J. Genet. Genomic Res. – 2016. – Vol. 3, № 1. – P. 1–3.

83. Atrial septal defect and exercise capacity: value of cardio-pulmonary exercise test in assessment and follow-up / P. Amedro, S. Guillaumont, C. Bredy [ets.] // J. Thorac. Dis. – 2018. – № 10. – P. 2864–2873.

84. Biventricular morphology in adults born with a ventricular septal defect / M. Maagaard, J. Heiberg, F. Eckerström [ets.] // Cardiol. Young. – 2018. – Vol. 28. – № 12. – P. 1379–1385.

85. Can a child who has been operated on for congenital heart disease participate in sport and in which kind of sport? / F.M. Picchio [ets.] // J. Cardiovasc. Med. – 2006. – Vol. 7. – P. 234–238.

86. Cardiac performance assessment during cardiopulmonary exercise test can improve the management of children with repaired congenital heart disease / L. Guirgis [ets.] // Int. J. Cardiol. – 2020. – Vol. 300. – P. 121–126.

87. Cardiovascular abnormalities in primary immunodeficiency diseases / A. Humana [ets.] // Lymph. Sign. J. – 2015. – Vol. 2. - № 3. – P. 107–134.

88. Catch-up growth in term and preterm infants after surgical closure of ventricular septal defect in the first year of life / L. Correia Martins [ets.] // Eur. J. Pediatr. – 2016. – Vol. 175, № 4. – P. 573–579.

89. Children with Congenital Heart Disease Are Active but Need to Keep Moving: A Cross-Sectional Study Using Wrist-Worn Physical Activity Trackers / L. Brudy [ets.] // J. Pediatr. – 2020. – Vol. 217. – P. 13–19.

90. Congenital heart defects after maternal fever / L. Botto [ets.] // *Am. J. Obstetr. Gynecol.* – 2014. – Vol. 210. – № 4. – P. 359.
91. Controversies in the definition and management of insignificant left-to-right shunts / M. Cantinotti [ets.] // *Heart.* – 2014. – Vol. 100. – № 3. – P. 200–205.
92. Correlation between rs198388 and rs198389 polymorphisms in brain natriuretic peptide (NPPB) gene and susceptibility to congenital heart diseases in a Chinese population / Q. Zhang [ets.] // *Int. J. Clin. Exp. Med.* – 2015. – Vol. 8. – № 10. – P. 19162–19166.
93. Current research status on the psychological situation of parents of children with congenital heart disease / S. Biber [et al.] // *Cardiovasc. Diagn. Ther.* – 2019. – № 9. – P. 369–376.
94. Duration of general anaesthetic exposure in early childhood and long-term language and cognitive ability / C. Ing [ets.] // *Brit. J. Anaesthes.* – 2017. – Vol. 119. – P. 532–540.
95. Early childhood general anesthesia exposure associated with later developmental delay: A national population-based cohort study / Y.P. Feng [ets.] // *PLoS One.* – 2020. – Vol. 15. – № 9. – P. e0238289.
96. Early Childhood Inpatient Costs of Critical Congenital Heart Disease / N.M. Pinto [ets.] // *J. Pediatr.* – 2018. – Vol. 203. – P. 371–379.
97. Paneth cells: their role in innate immunity and in inflammatory disease / D.A. Elphick, Y.R. Mahida // *Gut.* – 2005. – Vol. 54. – P. 1802–1809.
98. Evaluation of depression and anxiety in parents of children undergoing cardiac catheterization / A. Üzger [ets.] // *Turk. Kardiyol. Dern. Ars.* – 2015. – Vol. 43. – № 6. – P. 536–541.
99. Evidence for family-centered care for children with special health care needs: a systematic review / K.A. Kuhlthau [ets.] // *Acad. Pediatr.* – 2011. – Vol. 11. – № 2. – P. 136–143.
100. Evolution of aortic regurgitation following simple patch closure of doubly committed subarterial ventricular septal defect / H. Tomita [ets.] // *Am. J. Cardiol.* – 2000. – Vol. 86. – № 5. – P. 540–542.

101. Exploring causal pathways of child behavior and maternal mental health in families with a child with congenital heart disease: a longitudinal study / M.A. Landolt [ets.] // *Psychol. Med.* – 2014. – Vol. 44. – № 16. – P. 3421–3433.

102. Fetal echocardiography for congenital heart disease diagnosis: a meta-analysis, power analysis and missing data analysis / H. Liu, J. Zhou, Q-L. Feng [et al.] // *Eur. J. Prev. Cardiol.* – 2015. – Vol. 22, № 12. – P. 1531–1547.

103. Growth after ventricular septal defect repair: does defect size matter? A 10-year experience / P.H. Manso, F. Carmona, A.D. Jácomo [et al.] // *Acta Paediatr.* – 2010. – Vol. 99, № 9. – P. 1356–1360.

104. Heart Disease and Stroke Statistics-2016 Update: A Report From the American Heart Association / D. Mozaffarian, E.J. Benjamin, A.S. Go [et al.] // *Circulation.* – 2016. – Vol. 133, № 4. – P. 38–360.

105. Heart rate variability is impaired in adults after closure of ventricular septal defect in childhood: a novel finding associated with right bundle branch block / J. Heiberg, F. Eckerström, C.E. Rex [et al.] // *Int. J. Cardiol.* – 2019. – Vol. 274. – P. 88–92.

106. Hossain M.A. Hypoxic-ischemic injury in neonatal brain: involvement of a novel neuronal molecule in neuronal cell death and potential target for neuroprotection / M.A. Hossain // *Int. J. Dev. Neurosci.* – 2008. – Vol. 26, № 1. – P. 93–101.

107. Incidence and natural history of neonatal isolated ventricular septal defects: Do we know everything? A 6-year single-center Italian experience follow-up / A. Cresti, R. Giordano, M. Koestenberger [et al.] // *Congenit. Heart Dis.* – 2018. – Vol. 13, № 1. – P. 105–112.

108. Incidenza attuale delle cardiopatie congenite diagnosticate nel primo anno di vita: risultati di un registro di 20 anni con follow-up ad un anno e confronto con la letteratura / A. Cresti, M. Cantinotti, S. Stefanelli [et al.] // *G. Ital. Cardiol (Rome).* – 2018. – Vol. 19, № 6. – P. 379–385.

109. Isolated ventricular septal defects in the era of advanced fetal echocardiography: risk of chromosomal anomalies and spontaneous closure rate from

diagnosis to age of 1 year / O. Gómez, J.M. Martínez, A. Olivella [et al.] // *Ultrasound Obstetr. Gynecol.* – 2014. – Vol. 43, № 1. – P. 65–71.

110. Kolaitis G.A. Mental Health Problems in Parents of Children with Congenital Heart Disease / G.A. Kolaitis, M.G. Meentken, E.M.W.J. Utens // *Front. Pediatr.* – 2017. – № 5. – P. 102.

111. Krasuski R.A. Congenital heart disease epidemiology in the United States: blindly feeling for the charging elephant / R.A. Krasuski, T.M. Bashore // *Circulation.* – 2016. – Vol. 134, № 2. – P. 110–113.

112. Long-term follow-up after ventricular septal defect repair in children: cardiac autonomic control, cardiac function and exercise capacity / I. Nederend, E.J.C. de Geus, N.A. Blom A.D.J. [et al.] // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 2018. – Vol. 53, № 5. – P. 1082–1088.

113. Malnutrition in Children with Congenital Heart Disease (CHD): Determinants and Short-term Impact of Corrective Intervention / B. Vaidyanathan, S. B. Nair, K.R. Sundaram [et al.] // *Ind. Pediatr.* – 2008. – Vol. 45. – P. 541–546.

114. Maternal folic acid supplementation and the risk of congenital heart defects in offspring: a meta-analysis of epidemiological observational studies / Y. Feng, S. Wang, R. Chen [et al.] // *Sci. Rep.* – 2015. – Vol. 5. – P. 1–8.

115. Mavroudis C. Pediatric cardiac surgery / C. Mavroudis, C.L. Backer. - 4th edn. - UK: Wiley-Blackwell, 2013. – P. 311–341.

116. Mental health among parents of children with critical congenital heart defects: a systematic review / S.E. Woolf-King, A. Anger, E.A. Arnold [et al.] // *J. Am. Heart Assoc.* – 2017. – Vol. 6, № 2. – P. e004862.

117. Miller T. Exercise rehabilitation of pediatric patients with cardiovascular disease / T. Miller // *Progr. Pediatr. Cardiol.* – 2005. – Vol. 20. – P. 27–37.

118. Motor training of sixty minutes once per week improves motor ability in children with congenital heart disease and retarded motor development: a pilot study / J. Müller, M. Pringsheim, A. Engelhardt [et al.] // *Cardiol. Young.* – 2012. – Vol. 23, № 5. – P. 1–5.

119. Neurodevelopmental outcomes after open heart operations before 3 months of age / R. Sananes, C. Manlhiot, E. Kelly [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2012. – Vol. 9, № 5. – P. 1577–1583.

120. Neurodevelopmental outcomes of children with congenital heart disease: A review / H.B. Howell, M. Zaccario, S.H. Kazmi [et al.] // *Curr. Probl. Pediatr. Adolesc. Health Care.* – 2019. – Vol. 49, № 10. – P. 100685.

121. *Paediatric Cardiology* / R.H. Anderson [et al.]. - Third Edition. - Elsevier Science, 2009. – P. 1287–1296.

122. Patel N. Intraoperative embolization and cognitive decline after cardiac surgery: a systematic review / N. Patel, J.S. Minhas, E.M. Chung // *Semin. Cardiothorac. Vasc. Anesth.* – 2016. – Vol. 20, № 3. – P. 225–231.

123. Patient-reported quality of life outcomes for children with serious congenital heart defects / R.L. Knowles, T. Day, A. Wade [et al.] // *Arc. Dis. Child.* – 2014. – Vol. 99, № 5. – P. 413–419.

124. Performance on the Operant Test Battery in young children exposed to procedures requiring general anaesthesia: the MASK study / D.O. Warner, J.J. Chelonis, M.G. Paule [et al.] // *Br. J. Anaesth.* – 2019. – Vol. 122, № 4. – P. 470–479.

125. Peri-procedural antibiotic prophylaxis in ventricular septal defect: a case study to re-visit guidelines / N. Garg, M. Nayyar, R.N. Khouzam [et al.] // *Ann. Transl. Med.* – 2018. – Vol. 6, № 1. – P. 18.

126. Physical activity in adults with congenital heart disease and associations with functional outcomes / J. Müller, T. Amberger, A. Berg [et al.] // *Heart.* – 2017. – Vol. 103, № 14. – P. 1117–1121.

127. Physical Fitness and Metabolic Syndrome in Children with Repaired Congenital Heart Disease Compared with Healthy Children / M. Zaqout, K. Vandekerckhove, N. Michels [et al.] // *J. Pediatr.* – 2017. – Vol. 191. – P. 125–132.

128. Prenatal alcohol exposure and congenital heart defects: a meta-analysis / J. Yang, H. Qiu, P. Qu [et al.] // *PLoS One.* – 2015. – Vol. 10, № 6. – P. e0130681.

129. Prepregnancy diabetes and offspring risk of congenital heart disease: a nationwide cohort study / N. Oyen, L. J. Diaz, E. Leirgul [et al.] // *Circulation*. – 2016. – Vol. 133, № 23. – P. 2243–2253.
130. Prevalence of dementia 7.5 years after coronary artery bypass graft surgery / L.A. Evered, B.S. Silbert, D.A. Scott [et al.] // *Anesthesiology*. – 2016. – Vol. 125, № 1. – P. 62–71.
131. Psychological distress and styles of coping in parents of children awaiting elective cardiac surgery / E. Utens, D. Versluis-Den Bieman, F. Verhulst [et al.] // *Cardiol. Young*. – 2000. – № 10. – P. 239–244.
132. Psychosocial needs of children undergoing an invasive procedure for a CHD and their parents / E.M. Levert, W.A. Helbing, K. Dulfer [et al.] // *Cardiol. Young*. – 2016. – Vol. 27. – P. 243–254.
133. Psychosocial risk in families of infants undergoing surgery for a serious congenital heart disease / S.J. Hearps, M.C. McCarthy, F. Muscara [et al.] // *Cardiol. Young*. – 2014. – Vol. 24, № 4. – P. 632–639.
134. Quality of Life for Parents of Children with Congenital Heart Defect: a systematic review / M.B. Gregory, P.M. Prouhet, C.L. Russel [ets.] // *J. Cardiovasc. Nurs*. – 2018. – Vol. 33, № 4. – P. 363–371.
135. Rao P.S. Recent advances in managing septal defects: ventricular septal defects and atrioventricular septal defects / P.S. Rao, A.D. Harris // *F1000Res*. – 2018. – № 7.
136. Respiratory infection in congenital cardiac disease. Hospitalizations in young children in Spain during 2004 and 2005: the CIVIC Epidemiologic Study / C. Medrano, L. Garcia-Guereta, J. Grueso [et al.] // *Cardiol. Young*. – 2007. – Vol. 17, № 4. – P. 360–371.
137. Risk and prevalence of developmental delay in young children with congenital heart disease / K.A. Mussatto, R.G. Hoffmann, G.M. Hoffman [et al.] // *Pediatrics*. – 2014. – Vol. 133, № 3. – P. 570–577.

138. Şahan Y.O. Evaluation of Children with Congenital Heart Disease Hospitalized with the Diagnosis of Lower Respiratory Tract Infection / Y.O. Şahan, E. Kılıçoğlu, Z.U. Tutar // *J. Pediatr. Res.* – 2018. – Vol. 5, № 1. – P. 32–36.

139. Serial pulmonary vascular resistance assessment in patients late after ventricular septal defect repair / C. Gabriels, R. Buys, A. Van de Bruaene [et al.] // *Int. J. Cardiol.* – 2019. – Vol. 282. – P. 38–43.

140. Spontaneous closure of ventricular septal defects followed up from <3 months of age / T. Miyake, T. Shinohara, Y. Nakamura [et al.] // *Pediatr. Int.* – 2004. – Vol. 46, № 2. – P. 135–140.

141. Sun L. Early childhood general anaesthesia exposure and neurocognitive development / L. Sun // *Brit. J. Anaesthes.* – 2010. – Vol. 105. – P. 61–68.

142. Sustained effects of cardiac rehabilitation in children with serious congenital heart disease / J. Rhodes, T.J. Curran, L. Camil [et al.] // *Pediatrics.* – 2006. – Vol. 118, № 3. – P. 586–593.

143. The Adult Congenital and Pediatric Cardiology Section Increasing the Opportunities for the Congenital Heart Disease Community Within the American College of Cardiology / G.R. Martin, S. Mitchell, R.H. Beekman [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2012. – Vol. 59, № 1. – P. 84–87.

144. The epidemiology of congenital heart diseases in Saudi Arabia: a systematic review / A.M. Alenezi, N.M. Albawardi, A.Ali [et al.] // *J. Pub. Health Epidemiol.* – 2015. – Vol. 7, № 7. – P. 232–240.

145. Trend analysis of mortality rates and causes of death in children under 5 years old in Beijing, China from 1992 to 2015 and forecast of mortality into the future: an entire populationbased epidemiological study / H. Cao, J. Wang, Y. Li [et al.] // *BMJ Open.* – 2017. – Vol. 7, № 9. – P. e015941.

146. Vogt W. Treatment for paediatric low cardiac output syndrome: results from the European EuLoCOS-Paed survey / W. Vogt, S. Lær // *Arch. Dis. Child.* – 2011. – Vol. 96. – P. 1180–1186.

147. Voss C. Physical activity evaluation in children with congenital heart disease / C. Voss, K.C. Harris // *Heart.* – 2017. – Vol. 103, № 18. – P. 1408–1412.

148. Web-Based Motor Intervention to Increase Health-Related Physical Fitness in Children With Congenital Heart Disease: A Study Protocol / M. Meyer, A. Hreinsdottir, A.-L. Häcker [et al.] // *Front. Pediatr.* – 2018. – № 6. – P. 224.

149. Weidman J.L. Cardiac resuscitation and coagulation / J.L. Weidman, D.C. Shook, J.N. Hilberath // *Anesthesiology.* - 2014. – Vol. 120. – P. 1009–1014.

150. WHO Child Growth Standards: growth velocity based on weight, length and head circumference: methods and development. WHO. 2009; 262.

151. Информационный бюллетень № 370 [Электронный ресурс] / ВОЗ Пороки развития. – 2015. Режим доступа: <http://www.who.int> (Дата обращения: 01.02.2016)

152. Программа ВОЗ Anthro для персональных компьютеров, версия 3, 2009 г.: программное средство для оценки роста и развития детей во всем мире. Женева: ВОЗ 2009г.http://www.who.int/childgrowth/software/who_anthro_manual_ru.pdf?ua=1; (<http://who.int/childgrowth/software/en/>).

153. Региональная программа Республики Башкортостан "Развитие детского здравоохранения, включая создание современной инфраструктуры оказания медицинской помощи детям": правительство Республики Башкортостан постановление от 17 июня 2019 года № 356 [Электронный ресурс]. Режим доступа: <http://docs.cntd.ru/document/561434189>. (Дата обращения: 01.02.2019)

154. Саперова Е.В. Комплексная оценка состояния здоровья детей первого года жизни с врожденными пороками сердца / Е.В. Саперова, И.В. Вахлова // *Медицинский совет.* - 2017. - № 19. URL:<https://cyberleninka.ru/article/n/kompleksnaya-otsenka-sostoyaniya-zdorovya-detey-pervogo-goda-zhizni-s-vrozhdennymi-porokami-serdtsa> (Дата обращения: 01.02.2021).

155. Congenital heart defects (per 10,000 births) for the following registries: All Registries, last 5 years [cited 2018 Nov 1] [Electronic resource]. URL: <http://www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables> (Дата обращения: 03.03.2018)

156. Severe CHD § (per 10,000 births) for the following registries: All Registries, last 5 years [cited 2018 Nov 1]. [Electronic resource] – URL: <http://www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables>. (Дата обращения: 01.03.2018)