

## **Особенности течения коморбидной патологии с врожденными септальными пороками сердца (литературный обзор)**

Сакина Баходировна Таирова  
Бахора Бахтиёр қизи Хушвактова  
Самаркандский государственный медицинский университет

**Аннотация:** Врожденные пороки сердца являются важной проблемой педиатрии вследствие их высокой распространенности и необходимости ранней хирургической коррекции в связи с значительными нарушениями здоровья и ограничением жизнедеятельности детей. По данным ВОЗ, врожденный порок сердца (ВПС) встречается у 0,7-1,7% новорождённых детей. В некоторых случаях, быстрое прогрессирование стадий течения врождённого порока сердца определяется не только его тяжестью, но также влиянием коморбидных состояний: гипоксически-ишемической энцефалопатии, дефицит питания, дефицитной анемии и др. Знание механизмов развития этих нарушений и возможность своевременного их выявления при помощи современных методов исследования позволяют наиболее рано диагностировать и корригировать развивающиеся патологические состояния. В связи с этим, вопрос изучения клинико-диагностических критериев улучшения оказания своевременной медицинской помощи детям с врождённым пороком сердца раннего возраста остается актуальным и требует научных исследований в данном направлении.

**Ключевые слова:** врождённый порок сердца, коморбидные состояния, аномалия развития, экстракардиальная патология

## **Features of the course of comorbid pathology with congenital septal heart defects (literature review)**

Sakina Bakhodirovna Tairova  
Bahora daughter Bakhtiyor Khushvaktova  
Samarkand State Medical University

**Abstract:** Congenital heart defects are an important problem in pediatrics due to their high prevalence and the need for early surgical correction due to significant health problems and disability in children. According to WHO, congenital heart disease occurs in 0.7-1.7% of newborns. In some cases, the rapid progression of the stages of the course of congenital heart disease is determined not only by its severity, but also

by the influence of concomitant diseases: hypoxic-ischemic encephalopathy, nutritional deficiencies, deficiency anemia, etc. Knowledge of the mechanisms of development of these disorders and the possibility of their timely detection with the help of modern research methods make it possible to diagnose and correct developing pathological conditions as early as possible. In this regard, the issue of studying clinical diagnostic criteria for improving the provision of timely medical care to children with congenital heart disease of an early age remains relevant and requires scientific research in this direction.

**Keywords:** congenital heart disease, comorbid conditions, developmental anomaly, extracardiac pathology

В настоящее время диагностика ассоциированных внесердечных врожденных дефектов и экстракардиальной патологии имеет важность для клинической практики в определении сроков и этапов операции на сердце или других органах, профилактики осложнений, прогнозирования клинического состояния пациента в катамнезе.

В кардиохирургической практике наличие коморбидной патологии оказывает значимое влияние на течение послеоперационного периода, развитие осложнений, а также влияет на прогноз. Существующие на сегодняшний день стандарты и подходы в кардиохирургии должны включать анализ коморбидных заболеваний при выборе методов анестезии, интенсивной терапии и тактики оперативного вмешательства [7, 9, 10].

Коморбидность - наличие одновременно с настоящим заболеванием другой болезни или медицинского состояния.

Как известно, наличие коморбидных заболеваний способствует увеличению койко-дней в стационаре, приводит к развитию инвалидизации, препятствует проведению реабилитации, увеличивает число осложнений после хирургических вмешательств [4]. Данная проблема обратила на себя внимание и специалистов, работающих с детьми первых лет жизни. В частности, в научной литературе представлены работы, посвященные коморбидной патологии у детей раннего возраста с септальными врожденными пороками сердца [2, 3].

В одном из отечественных исследований отмечено, что госпитальная летальность среди кардиохирургических пациентов с наличием одного или более сопутствующих заболеваний составила 3,3%, а среди пациентов без сопутствующей патологии - 0,4% [1, 13, 19].

Современные возможности медицины и мультидисциплинарный подход показали, что распространенность экстракардиальной патологии у детей с кардиохирургической патологией составляет 12–30% случаев, у взрослых - 4,5–60%.

В работах J.H. Gonzalez et al. описано, что у 7–50% пациентов с ВПС встречались экстракардиальные мальформации (ЭМ) с большим риском коморбидности и смертности, с высоким показателем развития осложнений после операций [12].

Н.Н. Kramer et al. показали, что в 13,3% случаях у пациентов с ВПС встречались наследственные и тератогенные синдромы, в 7,7% случаях – врожденные пороки почек, легких, скелетно-мышечной и центральной нервной системы. Причем аномалия верхних мочевых путей случайно выявлена при ангиокардиографии и в 99,5% случаях пациенты не имели клинических проявлений патологии мочевых путей. Наиболее частыми аномалиями мочевого тракта были: полное удвоение почек и мочеточника или гидронефроз. Не было корреляции в частоте развития пороков мочевого тракта с каким-либо конкретным сердечным дефектом [13]. В аналогичных исследованиях ВПР почек и мочеточников диагностированы у 11,9–25,8% детей без клинической мочевой симптоматики, в 38% встречались генетические синдромы; ВПР пищеварительной системы - в 19,6% [94, 690-8].

Итальянские исследователи обнаружили сопутствующие ВПР в 26% случаях у детей с ВПС. Отмечена корреляционная связь между сочетанием частоты межжелудочковых дефектов, дефектов межпредсердной перегородки и сложных дефектов сердца с другими мальформациями. Наиболее распространенные ЭМ были ВПР костно-мышечной системы (25,3%), ВПР мочеполовой (22,9%) и желудочно-кишечной (11,5%) систем. Кариотипирование было выполнено в 19,4% случаев, а хромосомопатии были обнаружены у 152 пациентов [6,9,10].

В 2014 г. L. Eskedal et al. на большом материале, более 3000 детей с ВПС, отметили, что у 20% детей имеются сопутствующие ВПР желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) (кишечные аномалии и атрезия пищевода) [11]. Аналогичная работа зарубежных авторов показала, что у 12% детей с ВПС имеются сочетания ВПР ЖКТ и мочевыделительной системы (МВС), хромосомные заболевания в 4,9% случаях и корреляцию между тяжестью ВПС с сочетанием с другими ВПР [14]. Описаны работы, где намного чаще с ВПС сочетались другие ВПР (45,9%). Из них лидирующими были аномалии лица (15%), мочеполовой системы (12%) и ВПР ЖКТ (11,1%). Дефекты межжелудочковой и межпредсердных перегородок, коарктация аорты, единственный желудочек, стеноз легочной артерии, синдром гипоплазии правого сердца, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, общая атриоventрикулярная коммуникация, аномалии аорты часто сопровождалась ЭМ (более 50%). Показано, что аномалии селезенки чаще сочетались с единственным желудочком ( $p < 0,002$ ) [4].

В 2015 г. M.Wojtalik et al. ретроспективно изучили 1856 кардиохирургических пациентов детского возраста. Сопутствующая патология была обнаружена у 84 (4,5%) детей. В структуре частых аномалий были: аномалии пищеварительной (35,7%) и мочевой системы (22,4%). Авторы не обнаружили никакой корреляции между ВПС и сопутствующим ВПР. Многомерный анализ логистической регрессии выявил, что сопутствующая патология оказывает значимое влияние на сроки операции, течение и показатель смертности у детей с ВПС. Показатель летальности у детей с ВПС без ЭМ составил 8,9%, летальность у детей с ЭМ составила - 19% случаев. Из них до 50% случаев - это пациенты неонатального возраста. ЭМ чаще наблюдались у детей с дефектами межжелудочковой перегородки (7,6%,  $p=0,0012$ ) [20, 18].

В проспективном исследовании A. Meberg et al. среди 662 пациентов с ВПС выявлено 22% детей с сопутствующими ВПР. Дефицит атриовентрикулярной перегородки, ДМПП, тетрада Фалло и единственный желудочек были наиболее часто ассоциируемы с ЭМ. Сопутствующие ВПР встречались у 31% пациентов с ДМЖП. Показатель летальности был значительно выше среди пациентов с ВПС и коморбидными нарушениями (29%) по сравнению с пациентами с изолированными сердечными дефектами (6%) [17].

В российской медицине есть исследовательская работа, где говорится о том, что в структуре ВПР у мертворожденных и умерших детей в неонатальном периоде 1/3 приходилась на множественные пороки развития (28,6%) и что в структуре множественных ВПР более 50% - случаи сочетания с ВПС [6, 9, 10].

В исследовании A. Amogim et al. внекардиальные аномалии были обнаружены у 31,4% новорожденных и 48% мертворожденных. ЭМ составляли часть неклассифицируемого синдрома у 23,1% новорожденных и 32% у мертворожденных. Часто встречающимися в группе новорожденных были аномалии мочеполовой системой у мальчиков (48,3%); в группе мертворожденных ВПС часто сочетался с аномалиями почек и мочеточника и пороками костно-мышечной системы (52,8%) [18].

В 2017 г. исследователи Gonzalez J.N. et al., провели ретроспективный анализ медицинских карт 223 новорожденных с пренатальной диагностикой ВПС. Согласно анализу, лишь в 58,7% случаях проведено пренатальное абдоминальное ультразвуковое исследование (УЗИ) и выявлены сопутствующие аномалии в 41,2% случаях. Среди выявленных ВПР в 36,6% случаях были клинически значимые почечные мальформации или гетеротаксические аномалии. Пациенты с дефектами сердечной перегородки в 3,7 раза чаще имели аномальные находки на УЗИ брюшной полости, чем те, у которых не было ВПС. Почти у 50% пациентов было одно или несколько экстракардиальных или генетических нарушений, выявленных при проведении ультразвуковой

диагностики, нейросонографии или кариотипирования. На основании расчета финансовых затрат на дополнительное обследование детей с сопутствующей патологией авторы предлагают стратегию диагностики ЭМ у кардиохирургических пациентов неонатального возраста, включающую проведение трех скринингов: УЗИ головного мозга, брюшной полости и кариотипирование. Новорожденным с ВПС, кроме кардиохирургических мероприятий, потребовались дополнительные хирургические процедуры или интенсивная терапия для коррекции пороков других органов и систем [17, 4].

В 2018 г. К.А.Токмакова в своей работе показала, что у детей экстракардиальная патология встречается с частотой 14,8% случаев. Состояние детей с синдромальной патологией связано не только с тяжестью поражения сердца, но и с различными наследственными заболеваниями, которые могут приводить к дисфункции других органов и систем, тем самым затрудняя терапевтическое и хирургическое лечение самого порока сердца [11].

В исследовании Ю.В. Петренко и соавторов у детей с ВПС выявлены: диафрагмальная грыжа в 5-18% случаях, атрезия пищевода в 15-39%, агенезия почек в 17-43%, аноректальные аномалии в 22%, а патология центральной нервной системы - в 15% случаев. В работе отмечена прямая корреляционная связь диафрагмальной грыжи и синдрома гипоплазии левых отделов сердца с ДМЖП и коарктацией аорты, а с атрезией ануса - связь таких ВПС, как тетрада Фалло и ДМЖП [5].

В 2015 г. D. Dilber, I. Malcić ретроспективно проанализировали карты 1480 новорожденных с ВПС. Авторы выявили, что наиболее часто встречались аномалии желудочно-кишечного тракта (8,4%), хромосомные дефекты и синдромы, множественные ВПР суммарно выявлены у 14,5% пациентов [14].

### **Использованная литература**

1. Бокерия Л.А., Самородская И.В., Нуркеев Б.А. Сочетанная патология у взрослых с врожденными пороками сердца, госпитализированных в кардиохирургический стационар. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2018; 2:19–26.

2. Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть i: врожденные пороки сердца // *Рос вестн перинатол и педиат*. 2019. №3. С. 5-10.

3. Нарзулаева У. Р., Самиева Г. У., Насирова Ш. Ш. ИССИҚ ИҚЛИМДА КЕЧУВЧИ ГИПЕРТОНИЯ КАСАЛЛИГИНИНГ БОШЛАНҒИЧ БОСҚИЧЛАРИДА ГЕМОРЕОЛОГИК БУЗИЛИШЛАР // *ЖУРНАЛ БИОМЕДИЦИНЫ И ПРАКТИКИ*. – 2021. – Т. 6. – №. 1.



4. Munoz E., Rosner F., Friedman R., Sterman H., Goldstein J., Wise L. Financial risk, hospital cost, complications and comorbidities in medical non-complications and comorbidity stratified diagnosis-related groups. *Am. J. Med.* 2018; 84 (5):933–9.

5. Петренко Ю.В., Ляпунова А.А., Федосеева Т.А., Мызникова И.В. Диагностика и тактика ведения врожденных пороков сердца в неонатальном периоде. Клинические рекомендации. СПб.; 2016.

6. САИДОВА Ф. С., САМИЕВА Г. У., АБДИРАШИДОВА Г. А. Дефицит микронутриентов у детей дошкольного возраста //Журнал биомедицины и практики. – 2022. – Т. 7. – №. 1.

7. Сарсенбаева Г.И., А.И. Ким, Ш.Т. Наурызалиева. Периоперационное ведение кардиохирургических пациентов детского возраста с коморбидной патологией. *Детские болезни сердца и сосудов.* 2018; 15 (4): 231-236.

8. Скворцов В. В., Тумаренко А. В., Байманкулов С. С. Врожденные пороки сердца //Медицинская сестра. – 2017. – №. 7. – С. 14-17.

9. ТАИРОВА С. Б., МУХАМАДИЕВА Л. А. ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ СЕПТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ С КОМОРБИДНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ (литературный обзор) //ЖУРНАЛ БИОМЕДИЦИНЫ И ПРАКТИКИ. – 2022. – Т. 7. – №. 2.

10. Таирова С. Б., Мухамадиева Л. А. РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА //Журнал кардиореспираторных исследований. – 2022. – Т. 3. – №. 2.

11. Токмакова К.А. Экстракардиальная патология, как фактор, определяющий прогноз хирургической коррекции при врожденном пороке сердца у детей раннего возраста. *Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН.* 2018; 12 (4): 18–23.

12. Хамдамов А.М. «Особенности функциональных показателей ЭКГ и ЭхоКГ у детей с врождённым пороком сердца в послеоперационном периоде», Ташкент 2014 - 2с.

13. Хусинов А. А., Таирова С. Б. ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ ГИПОТАЛАМО-ГИПОФИЗАРНОЙ НЕЙРОСЕКРЕТОРНОЙ СИСТЕМЫ В ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ УСЛОВИЯХ У ИНТАКТНЫХ ЖИВОТНЫХ //Материалы XXIII съезда Физиологического общества им. ИП Павлова с международным участием. – 2017. – С. 1595-1597.

14. Dilber D., Malčić. Spectrum of congenital heart defects in Croatia. *Eur. J. Pediatr.* 2015; 169: 543–50.

15. Gonzalez J.H., Shirali G.S., Atz A.M., Taylor S.N., Forbus G.A., Zyblewski S.C. et al. Universal screening for extracardiac abnormalities in neonates with congenital heart disease. *Pediatr. Cardiol.* 2019; 30: 269–73.

16. Gulnoza S., Gulnoza A., Golib K. Pathogenetic aspects of endogenous intoxication and its influence on the course of various forms of stenotic laryngotracheitis in children //European science review. – 2018. – №. 9-10-2. – С. 155-157.

17. 110 Freeze SL, Landis BJ, Ware SM, Helm BM: Bicuspid aortic valve: a review with recommendations for genetic counseling. J Genet Couns 25(6):1171–1178, 2016.

18. Hoffman, J.I.E. The incidence of congenital heart disease /Hoffman J.I.E., Kaplan S. //J. Am. Coll. Cardiol. – 2013. – V. 39.

19. Samieva G. U. et al. Features Of Distribution And Density Of Lymphoid Cells Of The Mucosa Of The Larynx As A Manifestation Of Local Immunity In Chronic Laringitis (Analysis Of Sectional Material) //European Journal of Molecular & Clinical Medicine. – 2020. – Т. 7. – №. 03. – С. 2020.

20. Utkurovna S. G. et al. The condition of pro-and antioxidant systems in children with acute laryngotracheitis with immunomodulating therapy //Достижения науки и образования. – 2019. – №. 10 (51). – С. 37-40.