

- ognition of the person the disabled person». Moscow; 2008 (in Russian).
2. The resolution of Federal service of the state statistics (Russian Federal Service of State Statistics) from 11.10.2006 No. 59 «About the statement of statistical tools for the organization of the Ministry of Public Health and Social Development of Russia of federal statistical supervision over activity of establishments of social protection of the population». Moscow; 2006 (in Russian).
  3. The order of Federal service of the state statistics (Russian Federal Service of State Statistics) from 31.08.2010 No. 300 «About the statement of statistical tools for the organization of the Ministry of Public Health and Social Development of Russia of federal statistical supervision over activity of bureau of medico-social examination». Moscow; 2010 (in Russian).
  4. Grishina L.P., ed. The main indicators of primary disability of adult population in the Russian Federation. Statistical document «FB MSE», part I. Moscow, 2008, 12—14, 20—22, 48—50, 68—70 (in Russian).
  5. Grishina L.P., ed. The main indicators of disability of adult population in the Russian Federation. Statistical document «FB MSE», part II. Moscow, 2008, 12—13, 21—23, 37—39, 57—59 (in Russian).
  6. Grishina L.P., ed. The main indicators of primary disability of adult population in the Russian Federation. Statistical document «FB MSE», part I. Moscow, 2009, from 19—20, 26—27, 50—52, 74—76 (in Russian).
  7. Grishina L.P., ed. The main indicators of disability of adult population in the Russian Federation. Statistical document «FB MSE», part II. Moscow, 2009, 14—16, 22—24, 46—48, 70—72 (in Russian).
  8. Grishina L.P., ed. The main indicators of primary disability of adult population in the Russian Federation. Statistical document «FB MSE», part I. Moscow, 2010 (in Russian).
  9. Grishina L.P., ed. The main indicators of repeated disability of adult population in the Russian Federation. Statistical document «FB MSE», part II. Moscow, 2010 (in Russian).

Поступила 18.06.12

---

---

## В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ РАБОТНИКУ

© З.А. РОМАНОВА, Л.Л. НАУМЕНКО, 2013  
УДК 616.12-007.2-053.1-053.2-089.166-036.865

З.А. Романова, Л.Л. Науменко

### НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ ИНВАЛИДНОСТИ ДЕТЕЙ, ОПЕРИРОВАННЫХ ПО ПОВОДУ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

ФГБУ «Федеральное бюро медико-социальной экспертизы» Минтруда России, 127486, г. Москва

*В статье приведены некоторые особенности установления категории «ребенок-инвалид» у детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца (ВПС). ВПС вносят существенный вклад в показатели детской инвалидности и смертности, особенно у детей первого года жизни, требуют значительных экономических затрат на хирургическую коррекцию, на социальную помощь детям-инвалидам.*

*Проведено комплексное исследование, которое показало, что оперативная коррекция ВПС, даже радикальная, не всегда позволяет полностью устранить нарушение функции кровообращения, устранить или уменьшить ограничения основных категорий жизнедеятельности детей.*

*Полученные в исследовании данные коррелируют с классификацией типов коррекции ВПС, предложенной Friedli и основанной на вероятности того, что пациенту потребуется хирургическое вмешательство в дальнейшем.*

*Данную классификацию и результаты исследования можно использовать в практике педиатров и детских кардиологов, а также специалистов медико-социальной экспертизы (МСЭ) при направлении на МСЭ для прогнозирования нарушений функций кровообращения у детей после оперативной коррекции ВПС, для планирования реабилитационных мероприятий и выбора тактики дальнейшего наблюдения.*

**Ключевые слова:** инвалидность, дети, врожденные пороки сердца, коррекция, хроническая сердечная недостаточность, недостаточность кровообращения.

#### SOME ASPECTS OF THE CHILDREN DISABILITY, AFTER SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES

Z.A.Romanova, L.L.Naumenko

Federal Bureau of Medical and Social Expertise, 127486, Moscow, Russian Federation

*Congenital heart diseases (CHD) make a significant contribution to the rates of child disability and mortality, especially in children of the first year of life, require significant economic costs for surgical correction, for social assistance to disabled children.*

*A comprehensive analysis showed that the operative correction of the CHD, even radical, is not always make it possible to completely eliminate the violation of blood circulation functions, eliminate or reduce the limitations of the main categories of children's activity.*

*The research data correlate with the classification of the CHD correction types, proposed by Friedli and based on the likelihood that a patient will need surgery in the future.*

*This classification and the results of the research can be used in the practice of pediatricians and children's cardiologists and specialists of the MSE in the direction of the medico-social expert examination for prediction of functional disorders of blood circulation in children after surgical correction of the CHD, for the planning of rehabilitation measures and for the choice of tactic of further scrutiny.*

**Key words:** *disability, congenital heart diseases, surgical correction, chronic heart failure, and circulatory insufficiency*

По данным Всемирной организации здравоохранения, около 20% детской инвалидности и заболеваемости обусловлено пороками развития. По данным Минздрава России, среднее число больных с врожденными пороками развития (ВПР) составляет 1,3—1,5 млн человек. Анализ статистических данных за последние годы свидетельствует об увеличении в детской популяции количества детей с врожденными аномалиями, пороками развития и хромосомными нарушениями. Отмечен рост числа детей-инвалидов вследствие ВПР, среди которых 1-е ранговое место занимают врожденные аномалии системы кровообращения [1].

ВПС вносят существенный вклад в показатели детской инвалидности и смертности, особенно у детей первого года жизни, требуют значительных экономических затрат на хирургическую коррекцию, на социальную помощь детям-инвалидам [2]. Аномалии развития сердечно-сосудистой системы у детей могут привести к стойким умеренным, выраженным или значительно выраженным нарушениям функции кровообращения и ограничениям основных категорий жизнедеятельности, чаще всего это ограничения в категориях способности к самостоятельному передвижению, обучению, самообслуживанию I, II или III степени [3].

В настоящее время благодаря успехам современной детской кардиологии и кардиохирургии уже на первом году жизни детям проводятся радикальные операции по коррекции пороков, что позволяет не только сохранить ребенку жизнь, но и во многих случаях устранить нарушение функции кровообращения [4, 5]. Вместе с тем при повторном освидетельствовании детей в учреждениях медико-социальной экспертизы (МСЭ) полная реабилитация возможна не во всех случаях и зависит от различных причин: типа ВПС и степени хронической сердечной недостаточности; возможности радикальной хирургической коррекции ВПС; осложнений, возникающих до, во время либо после операции на сердце и сосудах; индивидуальных особенностей детского организма; эффективности проведенных мероприятий в послеоперационном периоде.

Цель работы — изучить структуру ВПС, установить сроки и методы верификации диагноза, проанализировать причины, приводящие к инвалидности после оперативной коррекции ВПС у детей с рождения до 17 лет включительно.

## Материал и методы

Методом направленного отбора в Бюро МСЭ № 14 Федерального казенного учреждения Главное бюро медико-социальной экспертизы по Москве (ФКУ ГБ МСЭ по Москве) были выбраны акты освидетельствования 91 ребенка. У всех детей врожденные аномалии системы кровообращения сопровождались недостаточностью кровообращения разной степени после оперативной коррекции пороков. Обследованы дети различного возраста: от рождения до 17 лет включительно, из них 65% мальчиков, 35% девочек; 63% детей освидетельствованы повторно, 37% — первично. Средний возраст первично осви-

детельствованных детей составил  $2,25 \pm 0,67$  года, повторно освидетельствованных —  $6,75 \pm 2,87$  года. Длительность инвалидности у повторно освидетельствованных детей составила  $4,05 \pm 1,85$  года.

## Результаты и обсуждение

Проведенное исследование показало, что у детей преобладал сложный порок — тетрада Фалло — ТФ (удельный вес составил 20,9% детей). На 2-м ранговом месте находился дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — у 18,6% детей, на 3-м ранговом месте — дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) у 17,6% детей. Сочетание пороков ДМЖП и ДМПП составило 4,4%; транспозиция крупных магистральных сосудов (ТМА) была отмечена у 14,3% детей — коарктация аорты (КоА) — у 12,1% детей; стеноз легочной артерии (СЛА) наблюдался у 7,7% детей; сочетание септальных и клапанных дефектов с пороками развития сосудов выявлено у 4,4% детей.

У 2 детей ВПС выявлялся в структуре синдрома Дауна (классическая форма, мейотическое нерасхождение, трисомия по 21-й хромосоме — 47, XX+21). Из сопутствующих заболеваний у детей первого года жизни диагностировано перинатальное поражение центральной нервной системы (97% детей). У детей школьного возраста из сопутствующей патологии наиболее часто выявлялась вегетативная дисфункция. Структура ВПС и их удельный вес у детей представлены в табл. 1.

Подавляющему большинству (60,4%) детей диагноз ВПС был установлен в период новорожденности в родильном доме — выслушан грубый систолический шум над областью сердца. У трети (35,2%) детей ВПС выявлен в более поздние сроки: у 12,1% — до 1 года жизни, у 23,1% детей — в возрасте от 3 до 8 лет.

Только у 4,4% детей ВПС был диагностирован до родов, по результатам ультразвукового исследования, затем был подтвержден в периоде новорожденности. В табл. 2 представлены сроки верификации диагноза ВПС у детей.

Клинические проявления и манифестация недостаточности кровообращения (НК) вследствие ВПС у детей раннего возраста отличались от таковых у школьников и подростков. Структура и удельный вес клинических симптомов ВПС у детей первых лет жизни представлены в табл. 3.

Данные таблицы показывают, что среди клинических симптомов ВПС у детей первых лет жизни (83,5% от общего количества освидетельствованных детей) преобладали следующие: появление цианоза носогубного треугольника при плаче (89,5%), бледность кожных покровов (85,5%), одышка при кормлении (43,4), недостаточная прибавка массовых показателей (68,4%), а также беспокойство (36,8%), выраженная капиллярная и венозная сеть на передней грудной стенке (25%), усиленная пульсация сосудов шеи (18,4%).

У детей школьного возраста и подростков (16,5% от общего количества освидетельствованных детей) преимущественно наблюдались: повышенная утомляемость (93,3%), плохая переносимость физических нагрузок (86,7%), одышка при подъеме по лестнице (73,3%), тахикардия (53,3%), колющие боли в области сердца (73,3%). Таким детям был необходим отдых при быстрой ходьбе и ходьбе на большие расстояния,

Для корреспонденции:

Романова Зарифа Андреевна — аспирант ФГБУ «ФБ МСЭ» Минтруда России; 127486, г. Москва, ул. Ивана Сусанина, д. 3, e-mail: zarifa.med2@mail.ru.

Таблица 1

**Структура и удельный вес ВПС у детей**

Структура ВПС	Удельный вес детей, % (n = 91)
ТФ	20,9
ДМПП	17,6
ДМЖП	18,6
Сочетание ДМПП и ДМЖП	4,4
ТМА	14,3
КоА	12,1
СЛА	7,7
Комбинированные пороки сердца	4,4

для преодоления которых требовалось больше времени, чем сверстникам, удлинялось время реституции. Дети отказывались от подвижных игр, предпочитая более спокойные. Структура и удельный вес клинических симптомов ВПС у школьников и подростков представлены в табл. 4.

Инструментальные методы исследования, такие как электрокардиография (ЭКГ) и эхокардиокардиография (ЭхоКГ) были проведены у всех детей с ВПС; холтер-мониторирование ЭКГ (ХМ ЭКГ) было доступно только 24% детей; нагрузочная проба по Шалкову была проведена у 20% детей. Чреспищеводное электрофизиологическое исследование (ЭФИ) не было выполнено ни одному из детей. Методы диагностики, доступные детям с ВПС, представлены в табл. 5.

При обследовании методом ЭКГ у всех детей выявлены различные виды аритмий: брадиаритмия, тахикардия, экстрасистолия, атриовентрикулярные блокады; кроме того, нарушение процессов реполяризации левого желудочка, отклонение электрической оси (вправо — при ДМПП, влево, а затем вправо — при ДМЖП, влево — при КоА), а также признаки перегрузки различных отделов сердца: гипертрофия правого предсердия (при ДМПП), гипертрофия правого желудочка (при ДМЖП), перегрузка правых отделов сердца (при СЛА, ТМС).

Результаты ЭхоКГ выявляли характерные внутрисердечные гемодинамические нарушения: фракция выброса ниже 60%, снижение фракции укорочения более чем на 25—30%, повышение конечного диастолического давления левого желудочка до 12—14 мм рт. ст. (при СЛА), повышенный градиент давления на легочной артерии (при СЛА), повышенный градиент давления на аорте (при КоА), артериовенозный сброс крови на уровне предсердий (при ДМПП), сброс крови на уровне желудочков (при ДМЖП), резидуальный сброс на заплате (после пластики ДМПП и ДМЖП), недостаточность трикуспидального и митрального клапанов с регургитацией. Практически все вышеперечисленные симптомы отмечались у детей с тяжелыми, сочетанными пороками.

При аускультации детей с ВПС выслушивался грубый систолический шум над областью сердца (при ДМПП, ДМЖП, СЛА, ТФ, КоА, ТМС), акцент II тона на аорте (при КоА).

При проведении нагрузочных проб, моделирующих интенсивные физические нагрузки (стандартные пробы по Шалкову № 4, 5, 6), отмечались тахикардия и одышка, не-

Таблица 2

**Сроки верификации диагноза у детей с ВПС**

Срок верификации диагноза ВПС	Удельный вес детей с ВПС, % (n = 91)
До родов	4,4
В первые 5 дней жизни в родильном доме	60,4
До 1 года жизни	12,1
От 3 до 8 лет жизни	23,1

Таблица 3

**Структура и удельный вес клинических симптомов ВПС у детей первых лет жизни**

Структура клинических симптомов ВПС	Удельный вес детей, % (n = 76)
Цианоз носогубного треугольника	89,5
Бледность кожных покровов	85,5
Одышка при кормлении	43,4
Недостаточная прибавка массы тела и роста	68,4
Беспокойство	36,8
Выраженная капиллярная и венозная сеть	25
Усиленная пульсация сосудов шеи	18,4

адекватные нагрузке (увеличение ЧСС более 15% и ЧД выше 30% от исходных), удлинение времени реституции до 5—10 мин, снижение систолического артериального давления, бледность и потливость после физической нагрузки. Указанные симптомы свидетельствовали о наличии у ребенка НК IB степени.

Проведенное исследование показало, что у 64,9% детей имеются последствия ВПС и его оперативного лечения в виде хронической сердечной недостаточности II функционального класса (ХСН IB степени), что привело к стойким умеренным нарушениям функции кровообращения и ограничивало жизнедеятельность детей в следующих основных категориях: способность к самостоятельному передвижению и способность к обучению I степени; этим детям была установлена категория ребенок — инвалид. У 35,1% детей не было выявлено значимых гемодинамических нарушений, приводящих к хронической сердечной недостаточности. Однако у этой группы детей отмечались симптомы скрытой сердечной недостаточности (ХСН IA степени, I функциональный класс), стойкие нарушения функции кровообращения определялись как незначительные и не ограничивали ребенка ни в одной из категорий жизнедеятельности. Дети этой группы нуждались в соблюдении охранительного режима, диспансерном наблюдении специалистов по месту жительства. Оснований для установления категории ребенок-инвалид — выявлено не было.

Полученные в исследовании данные коррелируют с классификацией типов коррекции ВПС, предложенной Friedli и основанной на вероятности того, что пациенту потребуется последующее хирургическое вмешательство [6]:

1. *Истинная полная коррекция* приводит к восстановлению нормальной сердечной анатомии и функции и обычно возможна при вторичных ДМПП, ДМЖП, открытом артериальном протоке (ОАП), КоА. Удельный вес детей с вышеперечисленными пороками сердца, которым была проведена истинная полная коррекция, составил больше половины детей в проведенном исследовании (52,7%). Поздние осложнения (нарушения ритма и проводимости сердца, значимая

Таблица 4

**Структура и удельный вес клинических симптомов ВПС у школьников и подростков**

Структура клинических симптомов ВПС	Удельный вес детей, % (n = 15)
Повышенная утомляемость	93,3
Плохая переносимость физических нагрузок	86,7
Одышка при подъеме по лестнице	73,3
Тахикардия	53,3
Колющие боли в области сердца	73,3

Таблица 5

## Методы диагностики ВПС у обследованных детей

Методы диагностики ВПС	Удельный вес обследованных детей, % (n = 91)
ЭКГ	100
ЭхоКГ	100
ХМ	24
Проба по Шалкову	20
Чреспищеводное ЭФИ	0

реканализация дефектов) возникли у 17,6% детей; большинство (35,1%) детей были способны вести нормальную жизнь без повторного хирургического вмешательства.

2. *Анатомическая коррекция с остаточными явлениями* возможна у пациентов с ТФ, дефектами атриовентрикулярной перегородки и клапанными обструкциями, устраняемыми путем вальвулотомии или пластики клапана. Удельный вес таких детей составил 20,9%. У них сохранялись остаточные дефекты, такие как недостаточность клапанов, аритмии, метаболические нарушения, приводящие к умеренным нарушениям функции кровообращения.

3. *Коррекция с использованием протезных материалов* применяется у пациентов, которым требуется анастомоз между правым желудочком и легочной артерией (при изолированном стенозе легочной артерии, пульмональной атрезии с ДМЖП, truncus arteriosus). Удельный вес детей со СЛА составил 7,7%. Вследствие соматического роста и дегенерации протезного материала данной категории пациентов требовалась повторная операция для замены протеза.

4. *Физиологическая коррекция* (операции Senning и Mustard по поводу ТМА, операции Fontan у пациентов с трехкамерным сердцем) устраняет нарушения сердечно-сосудистой физиологии, но не устраняет анатомических нарушений. Удельный вес детей с такими сложными пороками сердца составил 18,7%. У таких пациентов развились поздние осложнения, которые требовали повторного хирургического и консервативного вмешательства.

Данную классификацию и полученные в исследовании результаты можно использовать в практике педиатров и детских кардиологов при направлении на медико-социальную экспертизу для прогнозирования нарушений функций кровообращения у детей после оперативной коррекции ВПС и для планирования дальнейшего наблюдения.

## Выводы

1. В структуре ВПС у детей-инвалидов 1-е ранговое место занимает ТФ. На 2-м ранговом месте ДМЖП, на 3-м — ДМПП.

2. Неудовлетворительным остается уровень выявления пороков сердца антенатально у плода — удельный вес детей с верифицированным диагнозом ВПС до родов составляет всего 4,4%, что говорит о необходимости дальнейшего улучшения диагностики аномалий развития плода у беременных в амбулаторно-поликлиническом звене и женских консультациях.

3. Охват детей с ВПС объективизирующими методами диагностики недостаточен: ХМ ЭКГ сердца было проведено у 24% детей; ни одному из детей не было проведено чреспищеводное ЭФИ. Стандарная нагрузочная проба по Шалкову, помогающая выявить признаки сердечной недостаточности, была проведена лишь у 1/5 всех детей-инвалидов.

4. Оперативная коррекция ВПС, даже радикальная, не всегда позволяет полностью устранить нарушение функции кровообращения, устранить или компенсировать ограничения основных категорий жизнедеятельности.

5. При направлении ребенка на медико-социальную экспертизу, а также при планировании реабилитационных мероприятий у детей с ВПС и для успешного прогнозирования результатов лечения и реабилитации прооперированных детей можно использовать классификацию типов коррекции ВПС, предложенную Friedli.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Рахаев А.М. Закономерности формирования инвалидности вследствие врожденных аномалий системы кровообращения у детей в Российской Федерации и научно обоснованные подходы к медико-социальной экспертизе и реабилитации: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М.; 2011.
2. Борисова Т.А. Медико-биологические факторы и условия формирования инвалидности у детей и подростков с заболеваниями сердечно-сосудистой системы: Автореф. дис. ... канд. мед. наук. Архангельск; 2005.
3. Пронина Е.В., Лебедева Н.Н. Нарушение функций организма при патологии внутренних органов у детей: Учеб. пособие. СПб.; 2009: 8—28.
4. Пронина Е.В., Гаджимирзоева З.М. Последствия оперированных врожденных пороков сердца у детей. В кн.: Тезисы докладов XV Российского нац. конгресса «Человек и его здоровье». СПб.; 2010: Специальный выпуск № 3 (41): 158.
5. Пронина Е.В., Гаджимирзоева З.М. Инвалидность детей, оперированных по поводу врожденного порока сердца. Бюллетень Федерального центра сердца, крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова. 2010; 6: 58.
6. Zubov L.A., Nazarenko S.Yu. Исходы оперативного лечения врожденных пороков сердца у детей. Часть 1. Северный государственный медицинский университет. [Электронный документ] — URL: <http://interlibrary.narod.ru/GenCat/GenCat.Scient.Dep/GenCatMedicine/120500000/120500001/120500001.htm>.

## REFERENCES

1. Rakhaev A.M. The patterns of setting up heart diseases' disability in children in Russian Federation and science-based approach to socio-medical examination and rehabilitation. Abstract of doctoral thesis (M. D.), Moscow, 2011 (in Russian).
2. Borisova T.A. Medico-biological factors and conditions of disabilities' formation in children and teenagers with diseases of the cardiovascular system. Abstract of candidate's dissertation (Ph. D.), Arkhangelsk, 2005 (in Russian).
3. Pronina E.V., Lebedeva N.N. Dysfunction of organism at pathology of visceral organs in children: tutorial, Saint-Petersburg, 2009 (in Russian).
4. Pronina E.V., Gadzhimirzoeva Z.M. Consequences of operated congenital heart diseases in children In reports of XV Russian national congress «Human and his health». Saint-Petersburg, 2010, special issue №3 (41) (in Russian).
5. Pronina E.V., Gadzhimirzoeva Z.M. Disability of children, operated for congenital heart diseases, Newsletter of Federal center of the heart, blood and endocrinology by V.A. Almazov. Saint-Petersburg, 2010; 6: 58 (in Russian).
6. Zubov L.A., Nazarenko C.U. Results of surgery treatment of congenital heart diseases in children, part 1, Northern state medical university. The electronic document — <http://interlibrary.narod.ru/GenCat/GenCat.Scient.Dep/GenCatMedicine/120500000/120500001/120500001.htm> (in Russian).

Поступила 05.09.12