к одному году, но это не означает полной анатомической «резорбции» проводящих путей. По данным 14 летнего наблюдения C. Pappone и F. Manguso за 477 детьми с бессимптомным синдромом WPW, у 5,5% пациентов регистрируются обмороки, остановка сердца и внезапная смерть. J. Perry, A. Garson при наблюдении за новорожденными с синдромом WPW зарегистрировали в 93% случаев спонтанное исчезновение тахиаритмий к 8 месячному возрасту и наличие рецидивов в дальнейшем у 38% детей.

Удлинение интервала QT у новорожденных требует обследования и динамического контроля. В течение первого года жизни до 1,3 на 10000 младенцев погибают от синдрома внезапной смерти младенца при наличии удлинения QTc > 440 мс (рис. 3).

При ретроспективном анализе данных неонатальных ЭКГ и молекулярно-генетического исследования L. Crotti, K. Goulent установили, что синдром удлиненного интервала QT (LQTS) является причиной синдрома внезапной смерти младенцев у 12-15% новорожденных, умерших внезапно.

5. Наличие электрокардиограммы, снятой в первые дни жизни ребенка, способствует динамическому мониторингу деятельности сердечно-сосудистой системы и облегчает в дальнейшем дифференциальную диагностику ряда состояний.

Катамнестическое наблюдение за детьми с функциональными изменениями на неонатальной ЭКГ выявляет прогрессирующее течение ряда пограничных состояний.

Рекомендации

С целью ранней диагностики сердечно-сосудистых заболеваний электрокардиографический скрининг должен проводиться всем детям в первые 7 дней жизни. Необходимо дальнейшее дообследование сердечно-сосудистой системы у ребенка при наличии отклонений от нормы на ЭКГ.

Все дети с изменениями на ЭКГ подлежат динамическому наблюдению детским кардиологом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Кубергер М. Б. Руководство по клинической электрокардиографии детского возраста. — Л.: Медицина, 1983. — 368 с.

2. K. Goulene, M. Stramba-Badiale, L. Crotti et al. Neonatal electrocardiographic screening of genetic arrhythmogenic disorders and congenital cardiovascular diseases. — European Heart J. — 2005. — V. 26. — P. 214.

3. Затикян Е. П. Кардиология плода и новорожденного. — Москва. «Инфо-Медиа». — 1996. — С. 50.

4. Бокерия Л. А., Ревишвили А. Ш. Катетерная аблация аритмий у пациентов детского и юношеского возраста. — М. НЦССХ им А. Н.Бакулева РАМН. — 1999.

5. C. Pappone, F. Manguso, R. Santinelli, P. Mazzone et al. Natural history of Wolff-Parkinson-White syndrome. — European Heart J. — 2005. — V. 26. — P. 214.

6. J. Perry, A. Garson. Supraventricular tachycardia due to Wolff-Parkinson-Whait syndrome in children: Early disappearance and late recurrence. // J. Amer. Coll. Cardiol. — 1990. — V. 16. — P. 1215-1220.

7. L. Crotti, M. Arnestad et al. The role of long QT syndrome in sudden infant death syndrome. — European Heart J. — 2005. — V. 26. — P. 127.

Врожденные пороки сердца у детей в Чувашской Республике

М. В. КРАСНОВ, А. К. ТИМУКОВА, А. П. СЕРГЕЕВА, Е. Н. САВОСЬКИНА
Чувашский государственный университет им. И. Н. Ульянова
Республиканская детская клиническая больница МЗ и СР Чувашской Республики

Врожденные пороки сердца (ВПС) продолжают оставаться серьезной проблемой неонатальной кардиологии. Своевременная диагностика и адекватное лечение ВПС у детей являются резервом снижения перинатальной смертности и инвалидизации.

В Чувашской Республике ежегодно анализируются заболеваемость и распространенность ВПС. В последние годы отмечается тенденция к увеличению этих показателей. Это связано с улучшением диагностики, проведением ультразвукового обследования детей в раннем возрасте, начиная с периода новорожденности (табл. 1).

Таблица 1. Заболеваемость и распространенность ВПС в Чувашской Республике от 0 до 18 лет

Показатели	Годы					
	2005		2006		2007	
	абс.	‰	абс.	‰	абс.	‰
Заболеваемость	342	1,10	337	1,16	491	1,80
Распространенность	1850	6,53	1843	6,3	2008	7,29

С открытием республиканского и городского перинатальных центров, проведением УЗИ диагностики в первые дни жизни появилась возможность прижизненной дифференциальной диагностики врожденной патологии органов дыхания и сердца — транспозиции магистральных сосудов (ТМС), двойного отхождения магистральных сосудов (ДОС), атрезии легочной артерии (АЛА), атриовентрикулярной коммуникации (АВК), атрезии трехстворчатого клапана (АТК), единого желудочка (ЕЖ), коарктации аорты (КоА), тетрады Фалло (ТФ) и др.

По нашим данным, в республике на учете состоят 2008 детей с ВПС, из них от 0 до 15 лет — 1715, старше 15 лет — 293 ребенка (табл. 2). Среди детей с ВПС, протекающих с обогащением малого круга кровообращения (МКК), преобладают септальные дефекты (табл. 3).

Таблица 2. Структура ВПС у детей Чувашской Республики от 0 до 18 лет

Тип порока	абс.	%
ВПС с обогащением малого круга кровообращения (МКК)	1551	77
ВПС с обеднением малого круга кровообращения	212	11
ВПС с обеднением большого круга кровообращения (БКК)	196	10
Комбинированные ВПС	49	2
Всего	2008	100

Таблица 3. ВПС с обогащением малого круга кровообращения

Тип порока	абс.	%
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)	598	38
Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)	524	34
Открытый артериальный проток (ОАП)	255	16
ДМЖП + ДМПП	52	3
Другие комбинации ВПС с обогащением (МКК)	122	9
Всего	1551	100

ВПС с обеднением МКК представлены стенозом легочной артерии и тетрадой Фалло (табл. 4).

Таблица 4. ВПС с обеднением малого круга кровообращения

Тип порока	абс.	%
Стеноз легочной артерии	174	82
Тетрада Фалло	38	18
Всего	212	100

ВПС с обеднением большого круга кровообращения находятся на 3-м месте (табл. 5).

Диагностика и оперативное лечение ВПС происходит преимущественно до 3-х лет (табл. 7).

На учете у кардиолога ГУЗ «РДКБ» МЗ и СР ЧР состоит 445 оперированных детей и подростков с ВПС. Ежегодно оперируются около 50 детей, но в 2007 году — 109 (39 детей в г. Москва, 70 детей в г. Казань).

В раннем возрасте оперируются дети с ВПС, представляющими угрозу жизни ребенка. Так, из стоящих на учете детей с тетрадой Фалло прооперированы 92%, со сложными ВПС (ТМС, ДОС, ЕЖ) — 64%, КоА — 84%, АТК — 100%, полной АВК — 50%.

В республике с 2000 года в МГЦ ГУЗ «Президентский перинатальный центр» МЗ и СР ЧР проводится мониторинг врожденных пороков развития (ВПР), начата работа по пренатальной диагностике ВПС. За последние три года обследовано 36230 беременных женщин, диагностировано 538 ВПР, из них

Таблица 5. ВПС с обеднением большого круга кровообращения

Тип порока	абс.	%
Стеноз аорты	165	84
Коарктация аорты	31	16
Всего	196	100

Последняя группа ВПС представлена комбинированными и редко встречающимися пороками (табл. 6).

Таблица 6. Другие пороки, в том числе комбинированные

Тип порока	абс.	%
ТМС, ДОС, единый желудочек	22	45
Атрезия трикуспидального клапана	3	6
Атрезия легочной артерии	5	14
Аномалия Эбштейна	5	8
Недостаточность митрального клапана	6	6
Другие комбинации	8	21
Всего	49	100

57 — ВПС. В связи с выявлением сложных врожденных пороков развития, прервано 226 беременностей, из них по поводу ВПС (общий артериальный ствол, синдром гипоплазии левого желудочка, ТМС, ЕЖ) — 21.

Выводы

1. За последние годы в Чувашской Республике отмечается увеличение частоты врожденных пороков сердца.
2. Во время беременности проводится пренатальная диагностика врожденных пороков развития, в т.ч. врожденных пороков сердца, и при выявлении тяжелых форм врожденных пороков сердца беременность прерывается.
3. Диагноз врожденного порока сердца у 27% детей установлен в первые месяцы жизни.
4. Дети с врожденными пороками сердца, нуждающиеся в оперативном лечении, своевременно направляются в кардиохирургические клиники Москва или Казани.

Таблица 7. Количество прооперированных детей с ВПС

Название порока	Всего, из них оперирован.	Возраст, лет									
		До года		1-3		4-7		8-15		старше 15	
		абс.	опер.	абс.	опер.	абс.	опер.	абс.	опер.	абс.	опер.
ДМПП	598/91	126	6	151	15	131	19	136	33	57	18
ДМЖП	524/92	72	1	130	16	107	20	149	38	66	17
ОАП	255/60	32	-	101	6	40	14	54	22	28	18
Стеноз аорты	165/7	8	-	12	-	29	2	66	3	50	2
Стеноз легочной артерии	171/6	22	1	34	-	37	4	48	1	30	-
Коарк. аорты	31/24	-	-	3	2	6	6	13	8	9	8
Тетрада Фалло	38/35	2	2	4	3	6	6	17	15	9	9
ТМС (дос)	22/15	2	1	7	6	2	2	7	3	4	3
АВК	15/7	-	-	4	2	5	3	1	-	5	2
Другие пороки	189/108	10	4	50	36	39	32	55	31	35	5
Всего	2008/445	274	15	496	86	399	108	546	154	293	82