

УДК: 616-071.1:616-007-053.1:616-053.81

І.Г. Лебідь

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», Київ

Клініко-демографічна характеристика та віддалені результати спостереження підлітків і дорослих із природженими вадами серця

ОРИГІНАЛЬНІ
ДОСЛІДЖЕННЯ

Мета роботи – проаналізувати клініко-демографічні показники в підлітків та дорослих із природженими вадами серця (ПВС) для формування стратегії кардіологічної допомоги таким пацієнтам та оцінки прогнозу кардіологічних і кардіохірургічних втручань у хворих із цією патологією.

Матеріали і методи. З квітня 2011 р. до 31 грудня 2015 р. з електронної бази даних Науково-практичного медичного центру дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України в дослідження було залучено 2569 послідовних пацієнтів – 1360 (52,94 %) чоловіків і 1209 (47,06 %) жінок віком 16–88 років (у середньому $(24,14 \pm 0,20)$ року). Більшість хворих (92,57 %) були віком менше 40 років.

Результати. Серед усіх ПВС переважали дефекти перегородок (39 %), патологія лівих відділів серця (24 %), природжена патологія грудних артерій та вен (16 %), патологія правих відділів серця (10 %). Щорічна кількість обстежених пацієнтів прогресивно зростала (з 210 осіб у 2011 р. до 656 – у 2015 р.). Більше зростала кількість хворих віком понад 18 років. Також спостерігали збільшення кількості пацієнтів віком понад 40 років з ПВС – з 9 осіб у 2011 р. до 75 – у 2015 р. Хворих, що перенесли кардіохірургічні та черезшкірні транскатетерні втручання, було 1553 (60,45 %), не оперованих – 1016 (39,55 %). Більшість (80,81 %) хворих з ПВС потребували лише одного втручання, 12,94 % – потребували двох втручань, 3,99 % – трьох, 2,26 % – трьох та більше втручань.

Висновки. Клініко-демографічними особливостями пацієнтів з ПВС було переважання молодих осіб віком менше 40 років (92,57 %) без значних гендерних розбіжностей. У структурі ПВС переважали септальні вади (дефект міжшлуночкової перегородки, дефект міжпередсердної перегородки), патологія лівих відділів серця (природжений аортальний клапанний стеноз та аортальна недостатність), природжені аномалії грудних судин (відкрита артеріальна протока та коарктація аорти). Щорічне зростання загальної кількості пацієнтів супроводжувалося зростанням кількості хворих віком понад 18 років. Одне втручання з приводу ПВС на одного дорослого хворого переважало в загальній структурі кількості процедур (80 %). Пацієнти з повторними втручаннями становили 1/5 усіх хворих, що перенесли операції. Вони мають більший ризик для подальших кардіохірургічних процедур, і їх кількість, враховуючи щорічне збільшення кількості пацієнтів з ПВС, неухильно зростатиме.

Ключові слова: природжені вади серця, клінічна характеристика, дорослі.

Вживання пацієнтів з діагнозом природжена вада серця (ПВС) стало значно кращим з удосконаленням кардіохірургічної допомоги новонародженим та дітям з цією патологією [1, 4, 5]. Більш ніж 85 % таких дітей доживають до повноліття [5–7]. Однак віддалені результати в пацієнтів з ПВС чітко невідомі через брак великих регіональних реєстрів, значну варіабельність організації досліджень та використання різних

патологічних описів, що ускладнює інтерпретацію. Частіше використання ехокардіографії зумовлює псевдозростання кількості тяжких вад серця та гіподіагностики й невиявлення простих аномалій серця [6, 8]. Оцінка популяції підлітків та дорослих з ПВС сприятиме аналізу поширення цих вад серця у дорослих і дозволить окреслити перебіг та віддалені результати щодо кожної вади серця для формування алгоритмів і системи

надання кардіологічної допомоги таким пацієнтам, підвищення якості життя та збільшення його тривалості.

Мета роботи – проаналізувати клініко-демографічні показники в підлітків та дорослих із природженими вадами серця для формування стратегії кардіологічної допомоги таким пацієнтам та оцінювання прогнозу кардіологічних і кардіохірургічних втручань у хворих із цією патологією.

Матеріали і методи

З квітня 2011 р. дані всіх послідовних пацієнтів віком 16 років і старших з діагнозом ПВС, які перебували на диспансерному обліку в ДУ «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (ДУ «НПМЦДКК МОЗ України»), були зібрані та введені ретроспективно в системну базу даних ПВС у дорослих. Відповідно до протоколу в дослідження залучили пацієнтів, які мали діагноз ПВС згідно з визначенням, запропонованим у 1971 р. S.C. Mitchell (груба структурна аномалія серця або магістральних судин, що призводить або створює умови для функціональних порушень гемодинаміки) [2, 4]. У всіх пацієнтів отримано інформовану добровільну згоду на обробку персональних даних. У дослідження не залучали пацієнтів з ізольованими серцевими аритміями, кардіоміопатіями, набутими захворюваннями серця, міксоматозною дегенерацією мітрального клапана, пролапсом стулок мітрального кла-

пана, ізольованою декстрокардією, пухлинами серця, відкритим овальним вікном з тенденцією до самозакриття.

Діагнози ПВС, кардіологічні та кардіохірургічні втручання, позасерцеві аномалії, загальні перед- та післяопераційні чинники ризику в залучених у дослідження підлітків та дорослих з цією патологією були визначені згідно з Міжнародною системою кодування дитячих і природжених серцевих аномалій (The International Paediatric and Congenital Cardiac Code, IPCCC), а також з додатковим перекладом українською мовою згідно з білінгвальною номенклатурою [2] відповідно до Міжнародної класифікації хвороб десятого перегляду [3]. Втручання при природжених аномаліях серцево-судинної системи передбачали [8] хірургічні втручання (операції), які визначалися як кардіохірургічні процедури, що вимагали або стернотомії або торакотомії, й черезшкірні транскатетерні втручання (агіографічні й аритмологічні). Протокольні демографічні та клінічні дані отримано з медичних карт пацієнтів, даних електронної бази ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», анкет і опитувальників. Зібрано демографічні показники, дані про всі виконані діагностичні процедури, хірургічні втручання й операції, клінічний перебіг захворювання у цих пацієнтів.

Результати та обговорення

З квітня 2011 р. до 31 грудня 2015 р. з електронної бази даних ДУ «НПМЦДКК МОЗ

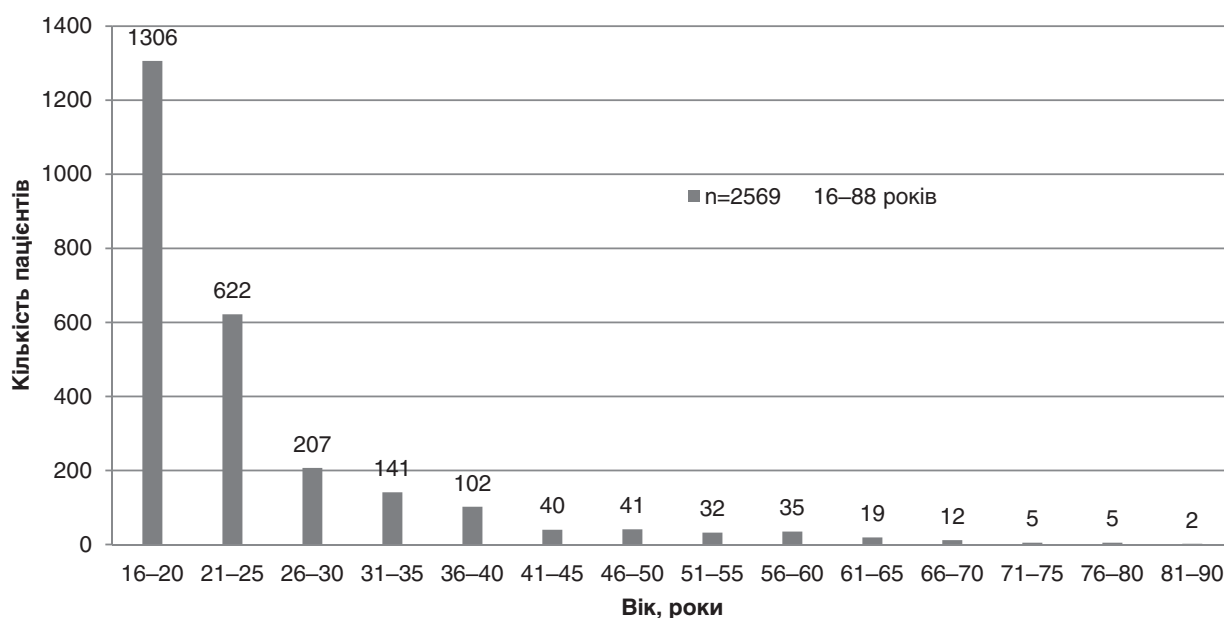


Рис. 1. Розподіл дорослих пацієнтів з ПВС за віком

України» у дослідження залучено 2569 послідовних пацієнтів – 1360 (52,94 %) чоловіків і 1209 (47,06 %) жінок віком 16–88 років (у середньому $(24,14 \pm 0,20)$ року). Розподіл пацієнтів за віковими групами представлено на *рис. 1*. Більшість пацієнтів (2378 (92,57 %)) мали вік менше 40 років.

Структуру природженої патології, виявленої в підлітків та дорослих з ПВС (згідно зі стандартизованою номенклатурою), представлено в *табл. 1*. Серед усіх вад серця переважали дефекти перегородок (39 %) та патологія лівих відділів серця (24 %), далі йшли природжена патологія грудних артерій та вен (16 %) та патологія правих відділів серця (10 %). Решта вад серця, такі як аномалії легеневого та системного венозного повернення, транспозиція магістральних судин, подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка, загальний шлуночок, не перевищували 4 %.

У структурі всіх ПВС у підлітків та дорослих, яка представлена на *рис. 2*, переважали дефекти міжпередсердної (ДМПП) та міжшлуночкової (ДМШП) перегородки (відповідно 21 та 15 %). Природжені вади аортального клапана – аортальна недостатність та аортальний стеноз – були на другому місці, становлячи відповідно 11 та 10 %. Решта вад серця, такі як відкрита артеріальна протока, коарктація аорти, тетрада Фалло, частковий аномальний дренаж легеневих вен, клапанний стеноз легеневої артерії, становили від 2 до 8 % усіх вад серця. В групу «Інші» увійшли діагнози, частота яких не перевищувала 2 %.

Таблиця 1
Структура діагнозів у дорослих з природженими вадами серця [2]

Діагноз	Кількість пацієнтів
Дефекти перегородок	1012
Патологія лівих відділів серця	602
Патологія грудних артерій та вен	418
Патологія правих відділів серця	259
Аномалії легеневого венозного повернення	100
Транспозиція магістральних судин	64
Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка	54
Загальний шлуночок	59
Аномалії системного венозного повернення	1
Всього	2569

Аналізуючи щорічну кількість обстежених пацієнтів віком понад 16 років з ПВС, виявили щорічне прогресивне зростання цього показника (*рис. 3*). Так, з 2011 до 2015 р. відзначено лінійне зростання більш ніж утричі кількості тих, хто звернувся вперше (з 210 до 656 хворих). Порівнюючи вікові особливості цього показника, відзначили, що більше зростала кількість хворих, які отримали спеціалізовану кардіологічну допомогу у віці понад 18 років загалом, ніж у віці від 16 до 18 років. Цікавим є зростання кількості

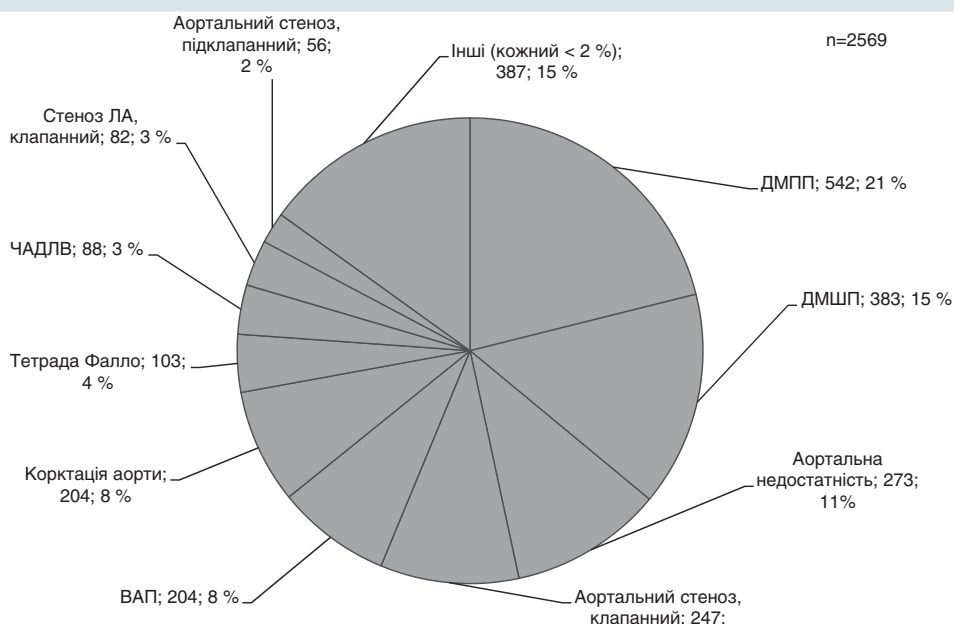


Рис. 2. Структура основних діагнозів у дорослих пацієнтів з ПВС. ВАП – відкрита артеріальна протока; ЧАДЛВ – частковий аномальний дренаж легеневих вен; ЛА – легенева артерія

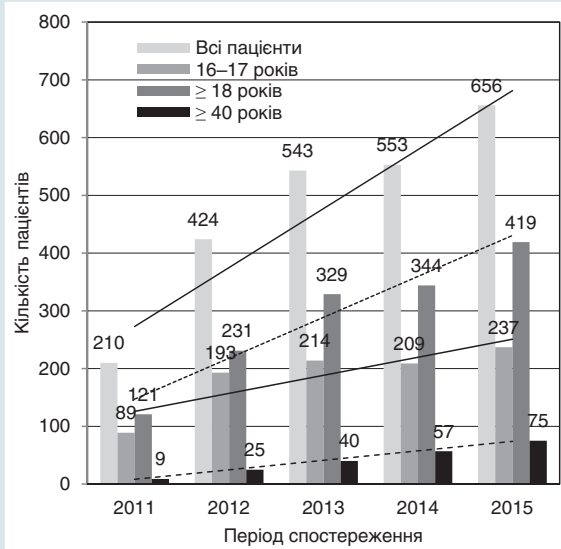


Рис. 3. Розподіл за віком та динаміка кількості пацієнтів з ПКС, які вперше звернулися в ДУ «НПМЦДК МОЗ України» у зазначені роки

пацієнтів віком понад 40 років (з 9 пацієнтів у 2011 р. до 75 у 2015 р.). Показник незначний, оскільки переважають все ж таки молодші пацієнти, але вказана когорта, без сумніву, зростатиме, накладаючи певні умови в наданні як кардіологічної, так кардіохірургічної допомоги в цій групі хворих.

Зростання кількості підлітків з ПКС віком 16–18 років відзначено в перші два роки дослідження (у 2011 р. – 89 осіб, у 2012 р. – 119). У подальшому спостерігаємо більш полого динаміку, але з тенденцією до збільшення кількості таких пацієнтів у цій віковій категорії.

При аналізі порівнянних показників залежно від віку встановлено, що на початку спостереження під наглядом перебували молодші дорослі з ПКС (у 2011 р. – віком 16–54 роки, у середньому $(21,20 \pm 0,51)$ року). У подальшому це були вже старші хворі (у 2012 р. – віком 16–69 років, у середньому $(21,76 \pm 0,43)$ року, у 2013 р. – віком 16–70 років, у середньому $(22,79 \pm 0,42)$ року). У 2014 та 2015 р. середній вік дорослих з ПКС був вищим порівняно з першими роками дослідження (відповідно 16–87 та 16–85 років, середній вік $(24,07 \pm 0,51)$ та $(24,64 \pm 0,50)$ року відповідно $P < 0,05$). Така динаміка потребує ретельного вивчення вікових змін у серцево-судинній системі в дорослих пацієнтів з ПКС.

У структурі підлітків та дорослих з ПКС віком понад 16 років переважали пацієнти після кардіохірургічних та черезшкірних транскатетерних втручань – 1553 (60,45 %) осіб, не оперованих

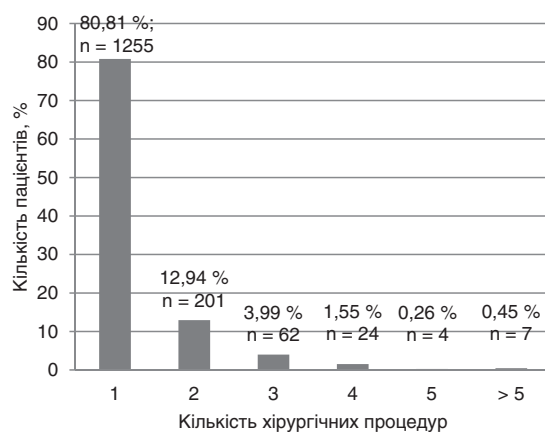


Рис. 4. Розподіл кількості процедур на одного пацієнта з ПКС

було 1016 (39,55 %) пацієнтів. Більшість таких хворих (1255 (80,81 %)) потребували лише одного втручання при ПКС, 12,94 % – потребували двох втручань, 3,99 % – трьох, 2,26 % – трьох та більше втручань (рис. 4).

Важливо відзначити, що повторні процедури в підлітків та дорослих з ПКС, становлячи практично 1/5 усіх втручань у прооперованих пацієнтів, потребують більше уваги, і ця кількість, враховуючи прогресивний розвиток кардіології та кардіохірургії й щорічний приріст дорослих хворих з ПКС, зростатиме, підвищуючи ризик цих процедур.

Висновки

Клініко-демографічними особливостями пацієнтів з природженими вадами серця було переважання молодших пацієнтів віком менше 40 років (92,57 %), за відсутності значних гендерних розбіжностей.

У структурі природжених аномалій серцево-судинної системи в підлітків та дорослих переважали септальні вади (дефекти міжпередсердної та міжшлуночкової перегородки), патологія лівих відділів серця (природжений аортальний клапанний стеноз та природжена аортальна клапанна недостатність) та природжені аномалії грудних судин (відкрита артеріальна протока та коарктація аорти).

Відзначено щорічне зростання загальної кількості пацієнтів, які звернулися по спеціалізовану кардіологічну та кардіохірургічну допомогу, з переважним зростанням хворих віком понад 18 років. Збільшення кількості дорослих з природженими вадами серця віком понад 40 років, незважаючи на невелику динаміку, потребує

ретельного вивчення, враховуючи супутню набуту патологію серцево-судинної системи в цій віковій групі.

Кількість операцій на одного хворого у підлітків та дорослих з природженою патологією серця становила одне втручання: операція або черезшкірна інвазивна процедура (80 %). Однак важ-

ливо, що пацієнти з повторними втручаннями (більше двох), незважаючи на меншу кількість (до 1/5 всіх втручань), мають більший ризик щодо подальших кардіохірургічних процедур, і їх кількість, враховуючи щорічне зростання кількості дорослих хворих із природженими вадами серця, неухильно зростатиме.

Література

1. Ємець І.М., Руденко Н.М., Воробйова Г.М. Транспозиція магістральних судин.– Тернопіль: ТДМУ – «Укрмедкнига», 2012.– 152 с.
2. Лебідь І.Г., Руденко Н.М., Ємець І.М. Білінгвальна структурована номенклатура діагнозів, кардіологічних та кардіохірургічних втручань, позасерцевих аномалій, загальних перед- та післяопераційних факторів ризику у дорослих з вродженими вадами серця.– К.: Видавництво НПМЦДКК, 2015.– 72 с.
3. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем; 10-й пересмотр: в 3 т.– Женева: ВОЗ, 2003.
4. Mitchell S.C., Korones S.B., Berendes H.W. Congenital heart disease in 56,109 births // *Circulation*.– 1971.– Vol. 43.– P. 323–332.
5. Moon J.R., Song J., Huh J. et al. Analysis of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease // *Korean Circ.J.*– 2015.– N 45 (5).– P. 416–423.
6. Vander Velde E.T., Vriend J.W., Mannens M.M. et al. CONCOR, an initiative towards a national registry and DNA-bank of patients with congenital heart disease in the Netherlands: rationale, design, and first results // *Eur. J. Epidemiol.*– 2005.– N 20 (6).– P. 549–557.
7. Webb G., Mulder B.J., Aboulhosn J. et al. The care of adults with congenital heart disease across the globe: Current assessment and future perspective: A position statement from the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD) // *Int. J. Cardiol.*– 2015.– N 15 (195).– P. 326–333.
8. Zomer A.C., Verheugt C.L., Vaartjes I. et al. Surgery in adults with congenital heart disease // *Circulation*.– 2011.– N 124 (20).– P. 2195–2201.

И.Г. Лебедь

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», Киев

Клинико-демографическая характеристика и отдаленные результаты наблюдения подростков и взрослых с врожденными пороками сердца

Цель работы – проанализировать клинико-демографические показатели у подростков и взрослых с врожденными пороками сердца (ВПС) для формирования стратегии кардиологической помощи таким пациентам и оценки прогноза кардиологических и кардиохирургических вмешательств у больных с врожденной патологией сердца.

Материалы и методы. С 1 апреля 2011 г. по 31 декабря 2015 г. из электронной базы данных ГУ «НПМЦДКК МЗ Украины» в исследование включили 2569 последовательных пациентов – 1360 (52,94 %) мужчин и 1209 (47,06 %) женщин в возрасте 16–88 лет (в среднем (24,14±0,20) года). Большинство (92,57 %) пациентов было в возрасте меньше 40 лет.

Результаты. Среди всех ВПС преобладали дефекты перегородок (39 %), патология левых отделов сердца (24 %), врожденная патология грудных артерий и вен (16 %), патология правых отделов сердца (10 %). Ежегодное количество обследованных пациентов прогрессирующе увеличивается (с 210 лиц в 2011 г. до 656 – в 2015 г.). Более выражено возростало число больных в возрасте старше 18 лет. Также отмечено увеличение количества пациентов в возрасте старше 40 лет – с 9 лиц в 2011 г. до 75 – в 2015 г. Пациентов, перенесших кардиохирургические и чрескожные транскатетерные вмешательства, было 1553 (60,45 %), не оперированных – 1016 (39,55 %). Большинство (80,81 %) больных с ВПС нуждались лишь в одном вмешательстве, 12,94 % – нуждались в двух вмешательствах, 3,99 % – в трех, 2,26 % – в трех и более вмешательствах.

Выводы. Клинико-демографическими особенностями пациентов с ВПС было преобладание более молодых лиц в возрасте до 40 лет (92,57 %) при отсутствии значительных гендерных различий. В структуре ВПС преобладали дефекты перегородок (дефект межпредсердной перегородки и дефект межжелудочковой перегородки), патология левых отделов сердца (врожденный аортальный клапанный стеноз и аортальная недостаточность) и врожденные аномалии грудных сосудов (открытый артериальный проток и коарктация аорты). Ежегодный рост общего количества пациентов с ВПС сопровождается преимущественным увеличением числа больных в возрасте старше 18 лет. Одно вмешательство по поводу ВПС на одного больного преобладало в общей структуре количества процедур (80 %). Пациенты с повторными вмешательствами (более двух), составив до 1/5 всех процедур, имеют больший риск дальнейших кардиохирургических процедур, и их количество, учитывая ежегодный рост количества пациентов с ВПС, будет неуклонно расти.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, клиническая характеристика, взрослые.

I.G. Lebid

Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, of Healthcare Ministry of Ukraine, Kyiv, Ukraine

**Clinical, demographic characteristics and results of the long term follow-up
in adolescents and adults with congenital heart disease**

The aim – to analyze clinical and demographic indicators in adolescents and adults with congenital heart disease (CHD) to provide strategy of cardiac care for these patients, to assess risk of cardiological and cardiac surgery interventions in patients with congenital heart malformations.

Materials and methods. 2569 consecutive patients, aged 16–88 years, mean age 24.14 ± 0.20 years, were selected in electronic database from April 01, 2011 to December 31, 2015. The majority (92.57 %) of the included patients (n = 2378) were younger than 40 years.

Results. Among all CHD patients, a significant majority had septal defects (39 %) and left heart lesions (24 %), followed by congenital lesions of thoracic arteries and veins (16 %) and right heart lesions (10 %). The annual number of the examined patients with CHD progressively increased (from 210 in 2011 to 656 in 2015). The number of patients aged 18 years or older mostly increased. The number of patients older than 40 years increased from nine patients in 2011 to 75 adults in 2015. Patients after cardiac surgery and percutaneous transcatheter interventions dominated (n=1553, 60.45 %), compared to the patients without any interventions for CHD (n = 1016, 39.55 %). Only one intervention for CHD was performed in the majority of these patients (n = 1255, 80.81 %), 12.94 % needed two interventions, 3.99 % – three, 2.26 % – three or more interventions.

Conclusions. Among patients with congenital heart disease, patients younger than 40 years old were prevalent (92.57 %), with no significant gender differences. Septal defects (ASD, VSD), left heart lesions (congenital aortic valve stenosis and insufficiency), congenital lesions of thoracic arteries and veins (patent ductus arteriosus and aorta coarctation) were registered most often in adolescents and adults.

Key words: congenital heart disease, clinical characteristics, adults.