

Г. Э. СУХАРЕВА

**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ
ВРОЖДЕННОЙ И НАСЛЕДСТВЕННОЙ
ПАТОЛОГИИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ
СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ**

Одобрено и разрешено к изданию
научно-техническим советом ФГАОУ ВО «Крымский федеральный
университет им. В. И. Вернадского»
(Протокол № 3 от 24 сентября 2020 г.)

Санкт-Петербург
СпецЛит
2021

УДК 616.12:616-007-053.1
С 91

Автор:

Сухарева Галина Эриковна — доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии с курсом детских инфекционных болезней Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского», президент Ассоциации детских кардиологов Крыма.

Рецензенты:

Туманян М. Р. — доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения недоношенных и грудных детей с ВПС ИКХ им. В. И. Бураковского ФГБУ НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева МЗ РФ;

Легконогов А. В. — доктор медицинских наук, профессор кафедры внутренней медицины № 1 с курсом клинической фармакологии Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского»;

Третьякова О. С. — доктор медицинских наук, заведующая кафедрой общественного здоровья, организации и экономики здравоохранения, профессор кафедры педиатрии с курсом детских инфекционных болезней Медицинской академии им. С. И. Георгиевского ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В. И. Вернадского».

Сухарева Г. Э.

С91 Диагностика и лечение врожденной и наследственной патологии сердечно-сосудистой системы у детей. — Санкт-Петербург : СпецЛит, 2021. — 431 с. ISBN 978-5-299-01097-8

Издание предназначено для студентов медицинских вузов, обучающихся по дисциплинам «Пропедевтика детских болезней», «Факультетская и госпитальная педиатрия», «Детская кардиология», врачей-интернов, клинических ординаторов, педиатров, детских кардиологов, терапевтов, кардиологов, специалистов общей практики — семейной медицины.

УДК 616.12:616-007-053.1

ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения	4
От автора	7
Введение. История становления детской кардиологии в Крыму	8
Глава 1. Роль врожденной сердечно-сосудистой патологии в формировании здоровья детского населения. Основные тенденции заболеваемости и смертности детей от врожденной сердечно-сосудистой патологии в Республике Крым	12
Глава 2. Современные методы визуализации (рентгеновская компьютерная и магнитно-резонансная томография с внутривенным контрастированием) в диагностике врожденной патологии сердечно-сосудистой системы у детей	39
Глава 3. Пренатальная диагностика врожденной патологии сердечно-сосудистой системы и постнатальные исходы	59
Глава 4. Влияние ассоциированной наследственной патологии на тактику ведения больных с врожденной сердечно-сосудистой патологией в дооперационном и послеоперационном периодах	83
Глава 5. Нарушения сердечного ритма и проводимости у плода и новорожденного	113
Глава 6. Патогенетическое обоснование коррекции нарушений гемодинамики у детей с пороками конотрункуса	139
Глава 7. Функциональная адаптация гемодинамики у детей с врожденными пороками сердца, протекающими с обструкцией выводного тракта левого желудочка	177
Глава 8. Функциональная адаптация гемодинамики у детей с врожденными пороками сердца, протекающими с обструкцией выводного тракта правого желудочка	230
Глава 9. Результаты коррекции гемодинамических нарушений у детей со сложными врожденными пороками сердца	243
Глава 10. Диагностика редкой патологии сердечно-сосудистой системы и тактика ведения больных	269
Глава 11. Диагностика различных вариантов кардиомиопатий у детей. Новый взгляд на старую проблему	323
Глава 12. Современные подходы к реабилитации детей с врожденной патологией сердечно-сосудистой системы	394
Литература	410

УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

АВ	—	атриовентрикулярный
АВ-блокада	—	атриовентрикулярная блокада
АВК	—	атриовентрикулярная коммуникация
АГ	—	артериальная гипертензия
АД	—	артериальное давление
АДПЖ	—	аритмогенная дисплазия правого желудочка
АК	—	аортальный клапан
АЛА	—	атрезия легочной артерии
Ао	—	аорта
АОЛКА	—	аномальное отхождение левой коронарной артерии
АС	—	аортальный стеноз
АСЛ-О	—	антистрептолизин О
АТК	—	атрезия трикуспидального клапана
БКК	—	большой круг кровообращения
БЛНПГ	—	блокада левой ножки пучка Гиса
БПВЛНПГ	—	блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса
БПНПГ	—	блокада правой ножки пучка Гиса
ВА	—	венечная артерия
ВПАВБ	—	врожденная полная атриовентрикулярная блокада
ВПВ	—	верхняя полая вена
ВПр	—	врожденный порок развития
ВПС	—	врожденный порок сердца
ВС	—	внезапная смерть
ВСА	—	внутренняя сонная артерия
ВСД	—	вегетосудистая дистония
ВСС	—	внезапная сердечная смерть
ВТЛЖ	—	выводной тракт левого желудочка
ВТПЖ	—	выводной тракт правого желудочка
ВЭМ	—	велоэргометрия
ГКМП	—	гипертрофическая кардиомиопатия
ГСД	—	градиент систолического давления
ДДА	—	двойная дуга аорты
ДКМП	—	дилатационная кардиомиопатия
ДМЖП	—	дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	—	дефект межпредсердной перегородки
ДН	—	дыхательная недостаточность
ДОМС	—	двойное отхождение магистральных сосудов
ДЭхоКГ	—	доплерэхокардиография
ЕЖС	—	единственный желудочек сердца
ЖТ	—	желудочковая тахикардия
ЗМА	—	задняя мозговая артерия
ЗСЛЖ	—	задняя стенка левого желудочка
ИБС	—	ишемическая болезнь сердца
ИВЛ	—	искусственная вентиляция легких
ИВР	—	искусственный водитель ритма
ИК	—	искусственное кровообращение
ИКД	—	искусственный кардиовертер-дефибриллятор
ИМ	—	инфаркт миокарда
ИМЖП	—	интактная межжелудочковая перегородка
ИСЛА	—	изолированный стеноз ЛА
ИЭ	—	инфекционный эндокардит
КА	—	коронарные артерии
КДИ	—	конечный диастолический индекс
КДО	—	конечный диастолический объем
КДР	—	конечный диастолический размер
КДРЛЖ	—	конечный диастолический размер левого желудочка
КЖ	—	качество жизни

КМП	—	кардиомиопатия
КоА	—	коарктация аорты
КОС	—	кислотно-основное состояние
КСО	—	конечный систолический объем
КСР	—	конечный систолический размер
КТ	—	компьютерная томография
КТГ	—	кардиотокография
КТИ	—	кардио-торакальный индекс
ЛА	—	легочная артерия
ЛВ	—	легочные вены
ЛГ	—	легочная гипертензия
ЛЖ	—	левый желудочек
ЛК	—	легочный клапан
ЛП	—	левое предсердие
ЛС	—	легочный стеноз
МВПР	—	множественные врожденные пороки развития
МВС	—	мочевыделительная система
МЖП	—	межжелудочковая перегородка
МК	—	митральный клапан
МКК	—	малый круг кровообращения
ММ	—	митохондриальная миопатия
МО	—	минутный объем
МПП	—	межпредсердная перегородка
МПС	—	мукополисахаридоз
МР	—	медицинская реабилитация
МРА	—	магнитно-резонансная ангиография
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
НАА	—	неспецифический аортоартериит
НБПНПГ	—	неполная блокада правой ножки пучка Гиса
НВНС	—	необъяснимая внезапная ночная смерть
НК	—	недостаточность кровообращения
НМЛЖ	—	некомпактный миокард левого желудочка
НПВ	—	нижняя полая вена
НСА	—	наружная сонная артерия
НСР	—	нарушение сердечного ритма
НХН	—	нормальный хромосомный набор
ОА	—	основная артерия
ОАК	—	общий анализ крови
ОАМ	—	общий анализ мочи
ОАП	—	открытый артериальный проток
ОАС	—	общий артериальный ствол
ОГК	—	органы грудной клетки
ОКС	—	острый коронарный синдром
ОЛС	—	общесосудистое легочное сопротивление
ООО	—	открытое овальное окно
ОПЛС	—	обструктивный порок левого сердца
ОПП	—	острое печеночное повреждение
ОРВИ	—	острая респираторная вирусная инфекция
ОСА	—	общая сонная артерия
ПА	—	позвоночная артерия
ПБПВЛНПГ	—	полная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса
ПБПНПГ	—	полная блокада правой ножки пучка Гиса
ПГЕ	—	простагландин Е
ПЖ	—	правый желудочек
ПИ	—	патологическая извитость
ПМА	—	передняя мозговая артерия
ПНПГ	—	правая ножка пучка Гиса
ПО	—	паллиативная операция
ПП	—	правое предсердие

ПРК	—	первичная радикальная коррекция
ПСС	—	проводящая система сердца
РКМП	—	рестриктивная кардиомиопатия
РКТ	—	рентгеновская компьютерная томография
РЧА	—	радиочастотная абляция
РЭД	—	рентгенэндоваскулярная дилатация
САД	—	среднее АД
СВНС	—	синдром внезапной ночной смерти
СВПТ	—	суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия
СВТ	—	суправентрикулярная тахикардия
СГЛС	—	синдром гипоплазии левого сердца
СИ	—	сердечный индекс
СКВ	—	системная красная волчанка
СЛА	—	стеноз легочной артерии
СМА	—	средняя мозговая артерия
СН	—	сердечная недостаточность
СОЭ	—	скорость оседания эритроцитов
ССЗ	—	сердечно-сосудистые заболевания
ССН	—	сердечно-сосудистая недостаточность
ССС	—	сердечно-сосудистая система
ТАДЛВ	—	тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТИА	—	транзиторная ишемическая атака
ТК	—	трикуспидальный клапан
ТМС	—	транспозиция магистральных сосудов
ТС	—	туберозный склероз
ТФ	—	тетрада Фалло
УЗИ	—	ультразвуковое исследование
УИ	—	ударный индекс
УО	—	ударный объем
ФА	—	фетальные аритмии
ФВ	—	фракция выброса
ФЖ	—	фибрилляция желудочков
ФП	—	фибрилляция предсердий
ФР	—	функциональная работоспособность
ХМ	—	холтеровское мониторирование
ХСН	—	хроническая сердечная недостаточность
ЦДК	—	цветное доплеровское картирование
ЦНС	—	центральная нервная система
ЧАДЛВ	—	частичный аномальный дренаж легочных вен
ЧД	—	частота дыхания
ЧСС	—	частота сердечных сокращений
ЭИТ	—	электроимпульсная терапия
ЭКГ	—	электрокардиография
ЭКС	—	электрокардиостимулятор
ЭОС	—	электрическая ось сердца
ЭФИ	—	электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ	—	эхокардиография
ЮРА	—	ювенильный ревматоидный артрит
ASO	—	arterial switch operation
Hb	—	гемоглобин
МАРСА	—	аорто-легочные коллатерали
PI	—	индекс пульсации
PO ₂	—	парциальное давление кислорода
RI	—	индекс сосудистого сопротивления
SatO ₂	—	сатурация кислорода
V max	—	максимальная систолическая (или пиковая) скорость
V mean	—	скоростной интеграл под кривой, огибающей спектр кровотока в сосуде
V min	—	минимальная диастолическая линейная скорость
ΔP	—	градиент систолического давления

ОТ АВТОРА



Автор выражает признательность всем, кто прямо или косвенно участвовал в моем становлении как детского кардиолога, а значит, и в появлении этой книги: академику В. М. Сидельникову, в диссертационном совете у которого я защищала кандидатскую и под руководством которого проходила первую специализацию по детской кардиологии в далеких 1980-х гг. (Киев, Украина); директору НПМЦ ДКК МОЗ Украины И. Н. Емцу и всем сотрудникам Центра, которые щедро делились своими знаниями и опытом, оперировали и продолжают оперировать крымских детей; К. К. Курдову и его коллегам (кардиохирургический центр «Норк-Мараш», Армения), где я не только осваивала УЗИ сердца, но и отстояла много часов в операционной: смотрела и училась, училась, училась в далеких 2000-х; коллегам из НИИ ССХ им. Бакулева и директору центра академику Л. А. Бокерия, которые много делают для крымских детей; профессору Н. Н. Каладзе, консультанту моей докторской диссертации и основному «двигателю» и «мотиватору» в написании книги, — всем высококлассным специалистам,

которые указали мне путь в детскую кардиологию, учили, помогали и поддерживали меня на этом пути. Профессору М. А. Школьниковой, коллеге и другу, президенту Ассоциации детских кардиологов России, благодаря поддержке которой в Крыму еще в 1999 г. было создано региональное отделение — Ассоциация детских кардиологов Крыма и которая не оставляет нас своим вниманием.

Особая благодарность педиатрам и детским кардиологам Украины, России и Крыма за поддержку, понимание, искреннее отношение. И, конечно, отдельные слова признательности моим ученикам и коллегам: блестящему детскому кардиологу И. Г. Лебедю, который на моих глазах прошел путь профессионального роста от врача-ординатора до доктора медицинских наук; канд. мед. наук О. Н. Кострицовой, главному специалисту Крыма по пренатальной диагностике, без совместной работы с которой не было бы успехов в пренатальной диагностике ВПС у крымских детей и соответствующей главы в этой книге; канд. мед. наук В. И. Садовому, главному кардиологу Крыма, помощь которого неоценима в организации и проведении 7 кардиологических конференций в г. Феодосии и г. Судаке, и без взаимопонимания и сотрудничества с которым не было бы преемственности в работе «детских» и «взрослых» кардиологов. Отдельная благодарность владыке Лазарю и Обществу православных врачей Крыма за признание моих заслуг в работе Общества и за высокую награду — орден Святителя Луки. Нижайший поклон моим Учителям в Alma Mater — профессору М. В. Ивановой и профессору В. Ф. Кубышкину, чью поддержку я всегда ощущала.

И, конечно, огромное спасибо рецензентам книги профессорам М. Р. Туманян, А. В. Легконогову, О. С. Третьяковой за конструктивные замечания и Л. В. Теличко за техническую помощь в оформлении не только этой книги, но и множества публикаций и презентаций. А также всем, всем, всем, кого не смогла перечислить, но кого искренне люблю и уважаю!

ВЕДЕНИЕ

ИСТОРИЯ СТАНОВЛЕНИЯ ДЕТСКОЙ КАРДИОЛОГИИ В КРЫМУ (посвящается моим учителям)

Воспоминания глядят в глаза,
Воспоминаний обмануть нельзя.
Они по самой сути —
мои друзья и судьи,
и мои наставники.

Р. Рождественский



Становление детской кардиоревматологии в Крыму в первую очередь связано с именем **профессора Н. И. Королевой**, которая была основателем кафедры педиатрии на базе детского отделения областной больницы им. Семашко (1955) и научного направления «Санаторно-курортное лечение ревматических заболеваний у детей». Профессор Н. И. Королева руководила кафедрой до 1977 г.

Кафедрой факультетской педиатрии Крымского медицинского института на базе 2-й городской детской больницы руководила профессор Н. Е. Бояринова (1956—1989).

Ученицей Н. И. Королевой и ее последователем в деле дальнейшего развития детской кардиоревматологии в Крыму стала профессор **М. В. Иванова. Маргарита Васильевна** родилась в 1929 г. и выросла в семье ученых, имея яркий пример для подражания. Отец Иванов Василий Николаевич — профессор-почвовед, мать Мария Васильевна — хранительница домашнего очага и ученый. Формирование и становление Маргариты Васильевны в профессиональной сфере происходило вначале в стенах Сталинабадского медицинского института, а затем — Крымского медицинского института, который она окончила в 1953 г. И хотя Маргарита Васильевна окончила лечебный факультет, в ординатуру она поступила на кафедру госпитальной педиатрии, по окончании которой стала ассистентом этой же кафедры. Уже в 1957 г. она защитила кандидатскую, а через 8 лет (в 1965 г.) — докторскую диссертацию на тему «Хронический тонзиллит у детей и его санаторно-курортное лечение». Молодому ученому (а Маргарите Васильевне было всего 35 лет) руководством вуза было оказано большое доверие — заведование кафедрой пропедевтики детских болезней, которую она воз-

главляла на протяжении 12 лет (1965–1977). Уже в этот период кафедра приобретает свое лицо: складывается молодая профессиональная команда ученых-педиатров — доценты В. Л. Зубарев, Н. Г. Плотникова, Г. В. Шишкина; ассистенты В. В. Трофимишин, Г. А. Бассальго, В. П. Кузьмин, Л. Н. Тарасова и др. На протяжении последующих 30 лет (1977–2007) Маргарита Васильевна руководила выпускающей кафедрой — кафедрой госпитальной педиатрии (ныне — кафедра педиатрии с курсом детских инфекционных болезней), которая стала методическим центром для педиатров Крыма.

Возглавляя крупнейшую в университете кафедру, на которой был 21 сотрудник (5 докторов наук, 4 доцента, 12 ассистентов), М. В. Иванова создала научную школу, работающую над проблемой детской ревматологии и курортологии, продолжив дело своего учителя — профессора Н. И. Королевой. На кафедре работали такие ученые и педагоги, как профессор В. Л. Зубарев; доценты Г. В. Шишкина, О. Г. Плахтиенко, Н. Г. Плотникова, Э. Д. Костанда, В. К. Сосновский, В. В. Трофимишин; ассистенты Т. М. Гребенник, Г. А. Бассальго, О. Ф. Белый, В. М. Аралова, Л. К. Чекунова, С. Н. Найденова, В. И. Кудря, В. П. Кузьмин, Л. Н. Тарасова и другие. Прошли путь от молодых ученых до профессоров И. В. Богадельников, О. С. Третьякова, Г. Э. Сухарева, Фазел Хамид. Под научным руководством М. В. Ивановой подготовлено 2 доктора и 28 кандидатов медицинских наук, 5 магистров медицинских наук, которые успешно работают в вузах и клиниках России, Украины, Пакистана, Канады, Ливана и других стран мира.

Результаты многолетних научных исследований М. В. Ивановой изложены в 7 монографиях, 15 учебно-методических пособиях и более чем в 250 статьях,



опубликованных в отечественных и зарубежных изданиях, доложены на многочисленных конгрессах, съездах, конференциях педиатров, кардиоревматологов, курортологов Украины, России, дальнего и ближнего зарубежья. Монография «Лечение детей на курортах Украины» стала настольной книгой врачей-курортологов, а книга «Ваш ребенок» — популярной у многих родителей. Профессор М. В. Иванова стала продолжателем традиций крымской педиатрической школы, последовательно работая над проблемой детской ревматологии и курортологии. Большая научная, методическая, консультативная работа осуществлялась сотрудниками кафедры под ее непосредственным руководством в детских санаториях Евпаторийского курорта: «Солнечном», «Здравнице», «им. Т. Г. Шевченко», «Юбилейном», «Бригантине» и др. По инициативе Маргариты Васильевны в г. Евпатории была создана кафедра детской курортологии и физиотерапии, которую возглавляет ее ученик и продолжатель крымской школы курортологов профессор Н. Н. Каладзе.

С 1965 г. и на протяжении многих лет М. В. Иванова осуществляла научное и лечебное консультирование международного детского центра «Артек». Разработанная на кафедре методика оздоровления детей в МДЦ была отмечена премией АР Крым. Здесь получали опыт научной работы, осваивали новые методики, происходило становление многих молодых ученых.

После открытия в 1998 г. Республиканской детской клинической больницы Маргарита Васильевна возглавила инициативную группу по организации в ней отделения детской кардиоревматологии и добилась не только открытия отделения, но многие годы курировала в нем научный и лечебный процессы. И еще одно отделение обязано ей своим существованием — это отделение врожденной и наследственной патологии, которое в то время было единственным на Украине.

Маргариту Васильевну всегда отличало научное предвидение, она всегда была на шаг впереди. За 60 лет своей научно-педагогической деятельности М. В. Иванова стала широко известным ученым, врачом-педиатром. Широкая эрудиция, постоянная работа над новейшей мировой литературой, глубокие знания педиатрии и смежных дисциплин, огромный практический опыт сделали М. В. Иванову прекрасным диагностом и врачом-педиатром. «Клинические разборы», регулярно проводимые на кафедре, стали постоянно действующей школой для студентов, клинических ординаторов, аспирантов, преподавателей и врачей практического здравоохранения: педиатры многих больниц Симферополя стремились поучаствовать в высочайшего класса школе профессионального роста, где разбирались диагностически сложные клинические случаи, демонстрировались пациенты с редкими заболеваниями, проводилась дифференциальная диагностика болезней (настоящие «мастер-классы»), демонстрировались современные методы диагностики и лечения заболеваний детского возраста. Это была школа для всех и, как признавалась Маргарита Васильевна, для нее тоже. Подготовка к таким разборам длилась неделями, каждый врач старался продемонстрировать свои знания, эрудицию, клиническое мышление.

Более 10 лет М. В. Иванова являлась проректором по лечебной работе Крымского медицинского института. На всех лечебных базах вуза и МЗ Крыма с большим вниманием относились к ее дельным замечаниям и рекомендациям, основанным на глубоком анализе. М. В. Иванова была широко известна и как общественный деятель. В течение 20 лет она возглавляла Общество дружбы с Вьетнамом.

М. В. Иванова основала Ассоциацию педиатров Крыма и более 30 лет была ее председателем. В 1995 г. Маргарита Васильевна была удостоена звания «Заслуженный деятель науки и техники Украины», а в 2000 г. ей было присвоено звание «Заслуженный работник народного образования АР Крым». Имя М. В. Ивановой внесено в книгу «Жизнь замечательных людей Крыма» в числе других 500 известных людей Республики Крым.

Природная интеллигентность, способность научного предвидения, энциклопедические знания, демократичность, умение слышать собеседника, сопереживание вызывали у окружающих любовь и глубочайшее уважение к Маргарите Васильевне, желание работать над собой.

До последних дней Маргарита Васильевна оставалась в строю, будучи консультантом и непререкаемым авторитетом в вопросах диагностики и лечения диффузных заболеваний соединительной ткани, системных васкулитов, истинным Учителем не только в профессии, но и в жизни. Маргарита Васильевна Иванова — большой и светлой души человек, яркая и красивая личность, Наставник, Педиатр, просто друг для многих поколений крымских врачей, в том числе и для меня, имевшей счастье работать с Маргаритой Васильевной и учиться у нее. В память о М. В. Ивановой на фасаде РДКБ открыта мемориальная доска.

Помня наставления М. В. Ивановой не останавливаться на достигнутом, нами в 2000 г. была создана Ассоциация детских кардиоревматологов Крыма (с 2014 г. — Ассоциация детских кардиологов Крыма). Членами Ассоциации инициированы и проведены 8 республиканских кардиологических конференций с международным участием и 5 научно-практических семинаров, издано 7 учебно-методических пособий, организованы праздники для детей, оперированных на сердце, — «Дни детского сердца». Проведена большая поисковая работа, которая завершилась открытием мемориальных досок памяти выпускницы Крымского медицинского института, крымчанки, первой в мире женщины-кардиохирурга Л. Н. Сидаренко (в г. Евпатории, где она родилась, и в г. Симферополе — где училась).

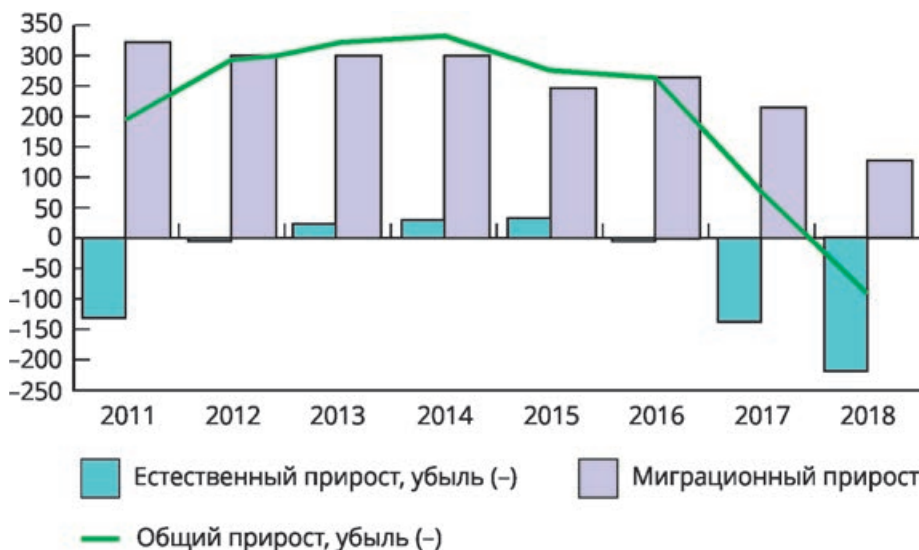
ГЛАВА 1

РОЛЬ ВРОЖДЕННОЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ПАТОЛОГИИ В ФОРМИРОВАНИИ ЗДОРОВЬЯ ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ. ОСНОВНЫЕ ТЕНДЕНЦИИ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ И СМЕРТНОСТИ ДЕТЕЙ ОТ ВРОЖДЕННОЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ПАТОЛОГИИ В РЕСПУБЛИКЕ КРЫМ

В России в последние годы возникли серьезные демографические проблемы: усиление депопуляции (смертность выше рождаемости), снижение миграционного прироста.

Из выступления профессора кафедры экономической и социальной географии России географического факультета МГУ им. М. В. Ломоносова, доктора географических наук Натальи Васильевны Зубаревич на тему «Тенденции развития российских регионов» на заседании Совета Федерации (2019):

«С 2018 г. население РФ сокращается: январь — август 2019 г. — на 52 тыс. чел. (естественная убыль — 219 тыс. чел., миграционный прирост — 167 тыс. чел.)».



Прогнозируется еще большее ухудшение медико-демографической ситуации в будущем, если не удастся преодолеть складывающиеся угрожающие тенденции роста, в первую очередь, сердечно-сосудистой патологии. В структуре заболеваемости населения страны болезни сердечно-сосудистой системы (ССС) занимают одно из ведущих мест и в значительной мере определяют уровень временной и стойкой нетрудоспособности и смертности населения, которая на протяжении двух последних десятилетий остается одной из самых высоких

в мире. Эта проблема в разной степени затрагивает страны с низким и средним уровнем дохода. Каждый год от сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) умирает 17,5 млн человек.

По данным ВОЗ, увеличение заболеваемости, распространенности и смертности от заболеваний ССС (62,5 % от всех причин смерти) привело к уменьшению прогнозируемой длительности *здоровой* жизни мужчин в России до 54,9 года, женщин — до 63,6 года и прогнозируемой длительности жизни до 66,5 и 77,1 лет соответственно.

Смертность взрослого населения от ССЗ в России в 2016 г. составила 616,9 на 100 000 взрослого населения (909 тыс. чел.), в 2017 г. этот показатель несколько снизился и составил 584,7 (858 тыс. чел.). Тем не менее он остается выше, чем в европейских странах. Вызывает тревогу и тот факт, что наблюдается увеличение смертности именно среди лиц молодого трудоспособного населения.

В ходе заседания Координационного совета (2018) по реализации национальной стратегии действий в интересах детей Президент России В. В. Путин призвал «принять комплекс мер, которые позволят стабилизировать, не допустить снижения численности населения России в предстоящее десятилетие» — фактически перезагрузить демографическую политику. При этом очевидно, что истоки многих хронических, инвалидизирующих или фатальных патологических состояний у взрослых, в том числе и патологии ССС, берут начало в перинатальном периоде, а многие болезни неонатального, грудного и старшего возраста представляют собой пролонгированную патологию эмбриона и плода. Поскольку врожденные пороки сердца (ВПС) и сердечные аритмии, кардиомиопатии (КМП), атеросклероз и гипертоническая болезнь выявляются в детском возрасте и часто становятся причиной инвалидности в зрелом возрасте, нельзя решить проблему улучшения состояния здоровья и увеличения ожидаемой продолжительности жизни у взрослых, не решив задачи раннего выявления, лечения, реабилитации и профилактики кардиологической патологии в детстве.

Врожденные заболевания ССС у детей представляют собой все более серьезную проблему здравоохранения. С начала 90-х гг. прошлого века заболевания органов кровообращения в детском возрасте возросли в 2,5–3 раза. В то же время диагностика этих заболеваний во многих случаях остается поздней, лечение и реабилитация — неполноценными, в результате чего увеличивается количество детей, относящихся к группе риска развития хронических форм патологии и риска преждевременной, в том числе внезапной сердечной смерти в молодом возрасте.

В последние годы в Крыму за счет миграции несколько выросла численность детского населения (рис. 1.1).

В то же время появилась тенденция к снижению количества родов в крымском регионе, обусловленная вступлением в репродуктивный возраст поколения 1990-х гг. (в этот период отмечался низкий уровень рождаемости как в РФ, так и на всем постсоветском пространстве). Рождаемость в Республике Крым (без учета г. Севастополь) в 2009–2018 гг. представлена на рис. 1.2.

Среди новорожденных значительный процент составляют дети с различной патологией, в том числе и с патологией ССС (в 2018 г. родилось 636 детей с врожденными пороками сердца (ВПС)). В такой сложной демографической ситуации важной задачей кардиологической службы является сохранение жизни каждого ребенка (рис. 1.3; 1.4).

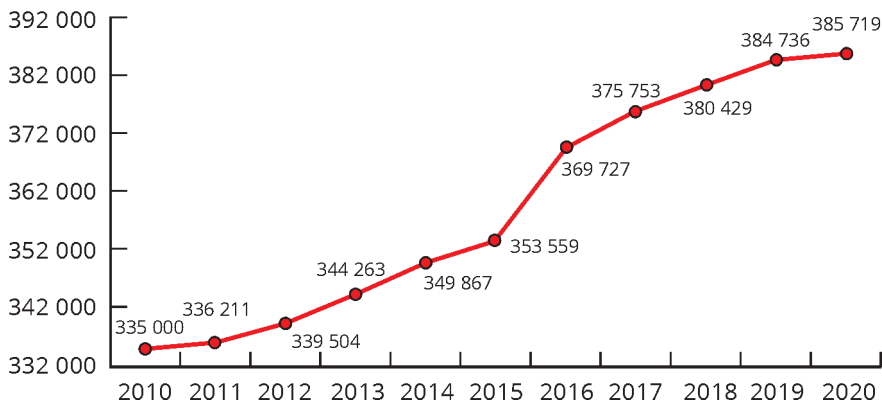


Рис. 1.1. Численность детского населения Республики Крым (от 0 до 17 лет)

Ведущее место в структуре заболеваний ССС у детей занимают ВПС: в лечебно-профилактических учреждениях Крыма на диспансерном учете в 2018 г. состояло 8211 детей с врожденной патологией ССС (рис. 1.5). Частота встречаемости ВПС в популяции варьирует в широких пределах — от 2,4 до 14,15 на 1000 новорожденных.

В 2002 г. J. I. E. Hoffman, S. Kaplan систематизировали результаты 62 исследований распространенности ВПС, проведенных в разных странах мира за последние 50 лет. В их исследовании эти колебания еще более значительны (от 4 до 50 на 1000 живорожденных).

По официальным данным МЗ РФ, отмечается увеличение врожденной сердечной патологии среди новорожденных (почти в 2 раза) и ее роли в летальных исходах (на 10 %). Наиболее распространенными являются пороки так называемой «большой шестерки»: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП),

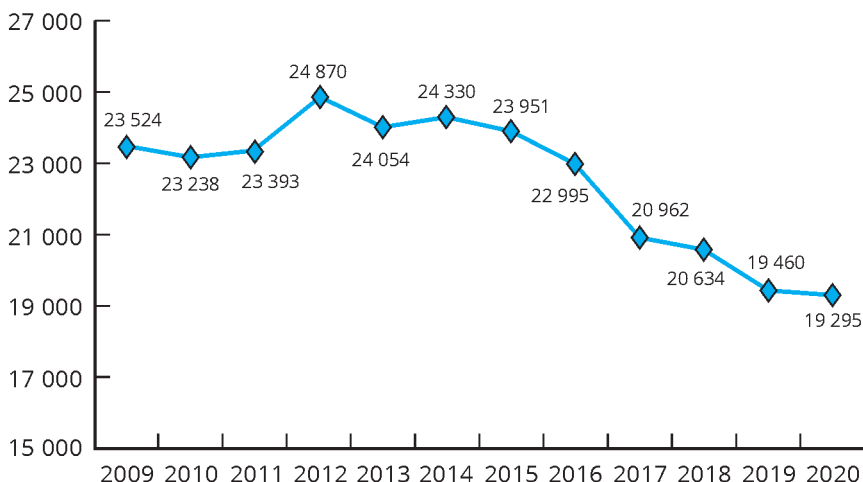


Рис. 1.2. Рождаемость в Республике Крым (без учета г. Севастополь) в 2009—2020 гг.

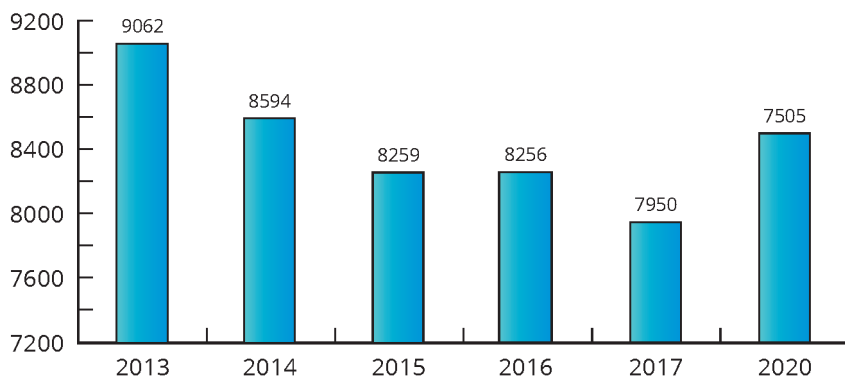


Рис. 1.3. Распространенность сердечно-сосудистых заболеваний (абс.) у детей в Республике Крым (от 0 до 18 лет)

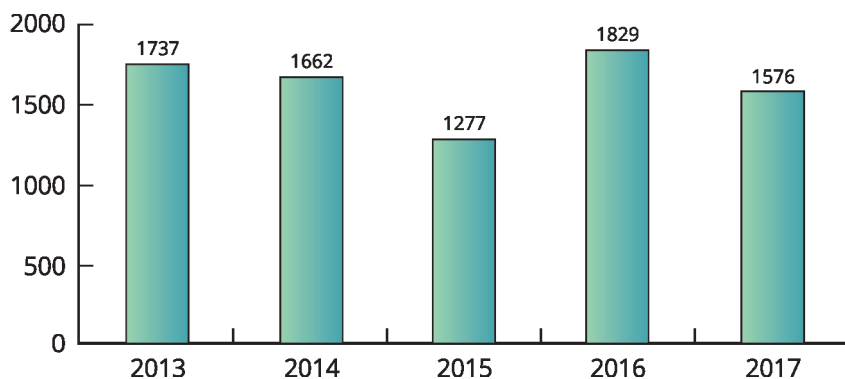


Рис. 1.4. Заболеваемость сердечно-сосудистыми заболеваниями (абс.) у детей в Республике Крым (от 0 до 18 лет)

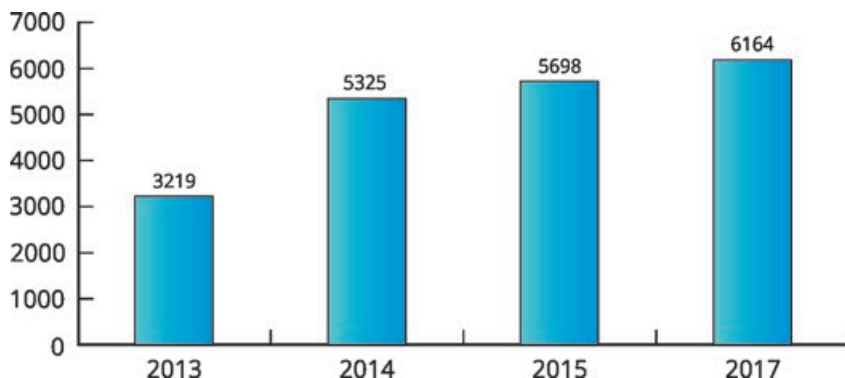


Рис. 1.5. Распространенность ВПС (абс.) у детей в Республике Крым (от 0 до 18 лет)

ГАЛИНА ЭРИКОВНА **СУХАРЕВА**

**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ
И НАСЛЕДСТВЕННОЙ ПАТОЛОГИИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ
У ДЕТЕЙ**

Редактор *Пугачева Н. Г.*
Корректор *Полушкина В. В.*
Компьютерная верстка *Тархановой А. П.*

Подписано в печать 24.05.2021. Формат 70 × 100¹/₁₆.
Объем 27 л. Тираж 500 экз. Зак. № ...

ООО «Издательство „СпецЛит“».
190103, Санкт-Петербург, 10-я Красноармейская ул., 15–17, литер В, пом. 231,
тел./факс: (812) 495-36-09, 495-36-12,
<http://www.speclit.su>

Отпечатано в ООО «Типография ЛЕСНИК».
1978183, Санкт-Петербург, ул. Сабировская, д. 37