

Государственное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Уральский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

На правах рукописи

ТРУНОВА
Юлия Александровна

**КЛИНИКО-ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-
СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ И КАЧЕСТВО ЖИЗНИ
ШКОЛЬНИКОВ С ОПЕРИРОВАННЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ
ПОРОКАМИ СЕРДЦА В ОТДАЛЕННОМ
ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ**

14.01.08 – педиатрия

ДИССЕРТАЦИЯ
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук, профессор
ЗАХАРОВА Светлана Юрьевна

Екатеринбург - 2016

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	4
Глава 1. СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ И ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)	11
1.1. Распространенность врожденных пороков сердца.....	11
1.2. Современные подходы к оценке результатов оперативного вмешательства при врожденных пороках сердца.....	12
1.3. «Качество жизни» в детской кардиологии и кардиохирургии, современные подходы к изучению.....	21
Глава 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	27
Глава 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО - СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ У ШКОЛЬНИКОВ, ОПЕРИРОВАННЫХ ПО ПОВОДУ ВПС	39
3.1. Клинико-anamnestическая характеристика и оценка состояния физического развития у наблюдаемых детей.....	39
3.2. Клиническая характеристика состояния сердечно-сосудистой системы у обследованных детей.....	52
Глава 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ИНСТРУМЕНТАЛЬНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ И ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ У ШКОЛЬНИКОВ, ОПЕРИРОВАННЫХ ПО ПОВОДУ ВПС	65
4.1. Результаты инструментального исследования состояния сердечно-сосудистой системы у наблюдаемых детей.....	65
4.1.1. Результаты электрокардиографического исследования.....	65
4.1.2. Результаты исследования вариабельности сердечного ритма.....	70
4.1.3. Результаты эхокардиографического исследования.....	77
4.1.4. Результаты велоэргометрии.....	89
4.2. Оценка качества жизни у наблюдаемых детей.....	101

4.2.1. Исследование качества жизни детей с помощью общего опросника PedsQLTM4.0.....	101
4.2.2. Исследование качества жизни оперированных детей с помощью специфического Кардиологического модуля.....	110
Глава 5. ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РИСКА РЕЗИДУАЛЬНОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОЙ ОПЕРАТИВНОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА.....	120
5.1. Критерии прогнозирования риска резидуальной сердечной недостаточности после радикальной оперативной коррекции ВПС.....	120
5.2. Прогнозирование исхода методом дискриминантного анализа.....	122
5.2.1. Прогнозирование резидуальной СН по группе анамнестических признаков.....	122
5.2.2. Прогнозирование резидуальной СН по группе клинических признаков.....	123
5.2.3. Прогнозирование резидуальной СН по группе анамнестических и клинических признаков	124
5.2.4. Прогнозирование резидуальной СН по группе инструментальных признаков	125
5.2.5. Прогнозирование резидуальной СН на основе группы выбранных признаков	126
5.3. Оценка результатов дискриминантного анализа.....	127
ЗАКЛЮЧЕНИЕ (ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ)	135
ВЫВОДЫ.....	152
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	154
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	155
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	156
ПРИЛОЖЕНИЯ.....	179

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца (ВПС) имеют большую актуальность и медико-социальную значимость среди заболеваний сердечно-сосудистой системы детей, являясь самой частой причиной ранней инвалидизации и смерти, особенно на первом году жизни.

Организация медицинской помощи при врожденных пороках сердечно-сосудистой системы по-прежнему остается одной из важнейших задач детской кардиологии и кардиохирургии [103, 108]. Ежегодно в России число больных, которым была проведена оперативная коррекция ВПС, увеличивается на 7-12% [129]. Успехи хирургии врожденных пороков сердца делают актуальной проблему реабилитации оперированных детей, важнейшими аспектами которой является восстановление функционального состояния сердечно-сосудистой системы в послеоперационном периоде и дальнейшая психосоциальная адаптация пациентов [78].

Объективным критерием оценки функционального состояния больных является переносимость ими дозированных физических нагрузок, а также характеристика их гемодинамического обеспечения [3, 47, 185]. Толерантность к нагрузке является суммарным показателем физиологических возможностей организма. В настоящее время данные о причинах снижения физической работоспособности и нарушении адаптации сердечно-сосудистой системы к нагрузке пациентов с оперированными ВПС, описанные в литературе, носят противоречивый характер [3, 69, 76, 102, 144, 151, 166, 174, 188, 191]. Учитывая этот факт, целесообразным является проведение комплексного анализа функционального состояния сердечно-сосудистой системы у данной категории пациентов.

Пробы с физической нагрузкой и оценка степени адаптации к ней сердечно-сосудистой системы лежат в основе разработки программ физической реабилитации (I класс показаний) [7, 114, 122].

Педиатрические программы кардиологической реабилитации нацелены не только на повышение функциональных возможностей детей с корригированными ВПС, их общей физической активности, но и на улучшение качества жизни, формирование здорового образа жизни ребенка и его семьи, что в совокупности способствует снижению риска возникновения новых и прогрессирования существующих сердечно-сосудистых заболеваний [54, 78, 108].

В последнее время большое внимание уделяется изучению качества жизни (КЖ) пациентов после хирургической коррекции ВПС, так как выявление причин снижения КЖ имеет большое значение для оптимизации медико-психологической и социальной помощи этим больным на этапах реабилитации [2, 5, 49, 50, 82, 117, 154, 179, 175, 181, 182, 184].

Одним из немаловажных критериев успешной хирургической коррекции ВПС является отсутствие недостаточности кровообращения (НК) в отдаленном послеоперационном периоде. Причиной резидуальной сердечной недостаточности (СН) у пациентов, оперированных по поводу ВПС, могут стать остаточные шунты на уровне перегородок сердца, стеноз и недостаточность клапанов, дисфункция миокарда, нарушения ритма сердца и т.д., наиболее типичные для сложных цианотических пороков, однако не исключаются и при изолированных ВПС [10, 13, 15, 38, 42, 44].

Одной из информативных методик, позволяющей выявлять дисфункцию левого желудочка, проводить дифференциальную диагностику сложных форм СН (диастолической, асимптоматической), делать долгосрочный прогноз СН является определение N-концевого фрагмента промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) [11, 41, 56, 68, 88, 124, 200]. Однако в практическом здравоохранении, в условиях амбулаторного приема детского кардиолога этот лабораторный скрининг по-прежнему малодоступен, т.к. не включен в перечень рутинных исследований и не все клинические лаборатории имеют необходимые анализаторы.

В последние годы выполнен ряд научных исследований, посвященных оценке отдаленного послеоперационного периода у детей при различных

врожденных пороках сердца [2, 33, 58, 82, 161, 162, 164, 192, 197, 210]. Однако наиболее значимые факторы риска резидуальной сердечной недостаточности и ее прогноз после радикальной хирургической коррекции порока сердца остаются недостаточно изученными.

Все выше изложенное послужило основанием для выполнения настоящего исследования.

Цель исследования

На основании изучения клинико-функционального состояния сердечно-сосудистой системы и качества жизни школьников в отдаленные сроки после хирургической коррекции ВПС выявить информативные прогностические признаки резидуальной сердечной недостаточности, позволяющие определить дифференцированную тактику наблюдения за детьми на амбулаторно-поликлиническом этапе.

Задачи исследования

1. Изучить анамнез, особенности физического развития и клиническую характеристику состояния сердечно-сосудистой системы у детей школьного возраста, оперированных по поводу ВПС.

2. Определить функциональное состояние сердечно-сосудистой системы на основании комплексного инструментального исследования.

3. Изучить особенности качества жизни у наблюдаемых детей и установить взаимосвязи между показателями клинико-функционального статуса и качеством жизни.

4. Определить информативные признаки, позволяющие на амбулаторном этапе прогнозировать риск резидуальной недостаточности кровообращения в послеоперационном периоде.

5. Разработать алгоритм дифференцированной тактики наблюдения за детьми после радикальной коррекции ВПС.

Научная новизна

В отличие от ранее опубликованных работ впервые проведена комплексная оценка состояния сердечно-сосудистой системы, включая оценку вариабельности сердечного ритма, в отдаленном послеоперационном периоде у детей школьного возраста с наиболее распространенными ВПС, с учетом резидуальной сердечной недостаточности и в сравнении со здоровыми сверстниками. Показано, что у школьников в отдаленные сроки после хирургической коррекции ВПС сохраняется ряд изменений со стороны сердечно-сосудистой системы в виде нарушений сердечного ритма и проводимости (89,0%, $p=0,007$), процессов реполяризации в миокарде (34,1%, $p=0,002$), вегетативного дисбаланса, резидуальных изменений сердца (остаточные стенозы, регургитации, шунты) (41,5%, $p=0,000$), нарушений структурно-геометрических и объемных показателей левых камер сердца (37,8%, $p=0,000$), параметров центральной гемодинамики, снижения толерантности к физическим нагрузкам, отличающих их от здоровых сверстников. Отмеченные изменения касаются преимущественно оперированных детей с резидуальной сердечной недостаточностью.

Впервые проведено исследование качества жизни оперированных школьников с помощью адаптированной русскоязычной версии международного общего детского опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) и специализированного кардиологического модуля (Cardiac module) опросника PedsQLTM4.0 для детей с заболеваниями ССС; проведен сравнительный анализ качества жизни оперированных детей и здоровых сверстников, а также оперированных детей в зависимости от наличия резидуальной СН. Выявлены различия в виде снижения качества жизни у школьников с корригированными ВПС, по сравнению со здоровыми детьми, преимущественно затрагивающие сферу физического функционирования ($p<0,05$). Установлено, что у детей с резидуальной сердечной недостаточностью параметры психосоциального здоровья достоверно ниже, чем у детей без НК ($p<0,05$).

Впервые выделены наиболее информативные анамнестические, клинические и инструментальные признаки, ставшие основой для разработки системы прогнозирования риска сохранения резидуальной СН после хирургической коррекции ВПС, имеющей валидность решающего правила 87%.

Практическая значимость

Результаты исследования по изучению клинико-функционального состояния сердечно-сосудистой системы и качества жизни детей в отдаленные сроки после радикальной коррекции ВПС позволили разработать и научно обосновать алгоритм дифференцированного наблюдения детей с оперированными ВПС на амбулаторном этапе.

Основные положения, выносимые на защиту:

1. Состояние сердечно-сосудистой системы у школьников в отдаленном периоде после коррекции ВПС отличается от здоровых сверстников и зависит от типа порока, количества проведенных по поводу ВПС операций, наличия ранних послеоперационных осложнений, резидуальных изменений сердца, регистрируемых на ЭКГ и ЭХО-КГ, от степени толерантности к физическим нагрузкам и физической работоспособности.

2. Качество жизни детей с корригированными ВПС снижено по сравнению со здоровыми сверстниками, преимущественно в сфере физического здоровья. Оперированные подростки 13-18 лет имеют более высокие показатели качества жизни, чем школьники 8-12 лет. Среди оперированных детей КЖ ниже у пациентов с недостаточностью кровообращения, преимущественно в сфере психосоциального здоровья.

3. Разработанное на основе выбранных скрининг-критериев решающее правило позволяет выделять среди детей, радикально прооперированных по поводу ВПС, группу риска по сохранению резидуальной СН для определения дифференцированной тактики наблюдения.

Личный вклад автора

Личный вклад автора в проведенное исследование выразился в непосредственном участии в разработке дизайна исследования, сборе информации, наборе участников исследования, клиническом обследовании, интерпретации и статистической обработке полученных данных, внедрении полученных результатов исследования в клиническую практику.

Внедрение результатов исследования

Результаты исследования внедрены в практику работы Городского детского кардиоревматологического центра МАУ ДГКБ №11 г. Екатеринбурга и используются в учебном процессе кафедры поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП ГБОУ ВПО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Апробация работы

Основные положения диссертации доложены на итоговой научно-практической конференции молодых учёных и студентов УГМУ (г. Екатеринбург, 2008 г), на XII Российском педиатрическом конгрессе (секция «Исследование качества жизни в педиатрии», г. Москва 2008 г.), на научно-практической конференции к 15-летию Городского детского кардиологического центра (г. Екатеринбург, 2011 г.), на II Конгрессе педиатров Урала (г. Екатеринбург, 2012 г.), на Евразийском Конгрессе «Медицина, фармация и общественное здоровье-2013» с международным участием (г. Екатеринбург), на Всероссийском научно-практическом форуме «Материнство и детство» (г. Екатеринбург, 2016 г.).

Публикации

По материалам диссертации опубликовано 11 печатных работ, в том числе 3 в журналах, входящих в перечень ВАК Министерства образования и науки РФ.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 181 страницах машинописного текста, содержит 56 таблиц, 17 рисунков, 2 клинических примера, 2 приложения. Диссертация состоит из введения, обзора литературы, 3 глав собственных исследований и обсуждения их результатов, выводов, практических рекомендаций, списка литературы, включающего 210 источников, в том числе 131 отечественной и 79 иностранной литературы.

Глава 1.

СОСТОЯНИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ И ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ У ДЕТЕЙ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Болезни сердечно-сосудистой системы занимают одно из ведущих мест в структуре заболеваемости детей и подростков [4, 86, 90]. Большую актуальность и медико-социальную значимость среди заболеваний сердечно-сосудистой системы имеют врожденные пороки сердца (ВПС) и магистральных сосудов, чаще всего являющиеся причиной ранней инвалидизации и смерти детей, особенно первого года жизни [19, 36, 54, 90, 102, 158].

1.1. Распространенность врожденных пороков сердца

Удельный вес ВПС среди всех врожденных пороков развития, с учетом случаев внутриутробной смерти плода и ранних выкидышей, достигает 40% [126, 128, 129]. Частота встречаемости ВПС в популяции по данным различных исследований составляет в среднем 6-10 на 1000 новорожденных и варьирует в зависимости от тяжести ВПС и удельного веса отдельных нозологических форм [36, 54, 141, 156, 158]. В нашей стране рождаемость детей с ВПС колеблется от 7 до 17 человек на 1000 живорожденных, при этом 30-50% детей имеют критические пороки периода новорожденности [19, 29, 54].

Со второй половины XX века отмечается тенденция к увеличению числа регистрируемых ВПС, особенно в развитых странах, что во многом связано с улучшением пренатальной и ранней неонатальной диагностики пороков сердца методом эхокардиографии (ЭХО-КГ) [14, 37, 26, 128]. При этом не исключается и истинное увеличение числа случаев ВПС среди новорожденных в общей популяции [86, 103, 102, 126, 127, 129, 157]. Многие исследователи связывают это с усилением воздействия на человека неблагоприятных факторов окружающей среды (химических, физических, биологических тератогенов), которые, действуя

на организм плода, способствуют формированию пороков развития [37, 111, 152, 157].

Насколько часто повторяется патология в семьях, уже имеющих ВПС, четких данных нет. В исследовании британских авторов, охватывавшем более 6,5 тысяч беременных, аномалии сердца плода по данным фетальной эхокардиографии были диагностированы в 178 (2,7%) случаях [176]. Из них ВПС у матерей встречался в 2,9%, у отцов в 2,2%, у сибсов в 2,7% наблюдений. При этом точное повторение патологии у плода колебалось в широких пределах – от 0 до 80%, однако в среднем составляло около 44%. Эти данные указывают на сложные взаимодействия поврежденных генов при реализации патологии сердца у потомства.

На сегодняшний день известно более 90 вариантов ВПС и множество их сочетаний [54, 100, 103, 112, 113]. Чаще всего среди пороков сердца встречаются дефект межжелудочковой перегородки, как изолированный, так и в сочетании с другими аномалиями развития (от 30 до 50%), открытый артериальный проток (10% случаев) и вторичный дефект межпредсердной перегородки, который в структуре ВПС составляет 8-11%. Удельный вес стеноза легочной артерии, коарктации аорты, тетрады Фалло, транспозиции магистральных сосудов, стеноза аорты и атриовентрикулярной коммуникации (без трисомии по 21 хромосоме) не превышает 5-7% по каждому из пороков. Другие врожденные пороки сердца регистрируются с частотой менее 1-2% [13, 15, 27, 53, 54, 74, 87, 158].

1.2. Современные подходы к оценке результатов оперативного вмешательства при врожденных пороках сердца

При своевременной диагностике и адекватном лечении более 85% детей, родившихся с врожденным пороком сердца, доживают до взрослого возраста [69, 90, 173, 177], однако при естественном течении ВПС суммарная летальность остается чрезвычайно высокой. Отсутствие своевременной хирургической помощи ребенку с ВПС зачастую приводит неблагоприятному исходу: в течение

первого месяца умирают 36% детей («критические» пороки периода новорожденности), еще 35,5% – в течение первого года жизни [18, 20, 87] .

Ранее хирургическое вмешательство по поводу ВПС нередко откладывали, пока у пациента не усугублялись симптомы, и не возрастал риск смерти вследствие естественного течения врожденного порока. Ограничения были обусловлены несовершенством хирургической техники, анестезиологического пособия, послеоперационного этапа выхаживания маленьких детей [53, 138, 195].

За минувшие 20 лет произошли новые качественные изменения в развитии сердечно-сосудистой хирургии, способствовавшие существенному улучшению результатов лечения и увеличению продолжительности жизни у ранее неоперабельных больных, особенно у новорожденных и грудных детей. В настоящее время практически для всех ВПС разработаны те или иные корригирующие операции, которые позволяют спасти или продлить жизнь ребенку [18, 54]. Возможность и успех их выполнения сегодня определяется исключительно вопросами организации и обеспечения детской кардиологической и кардиохирургической служб. Разработаны радикальные и паллиативные вмешательства, операции анатомической и гемодинамической коррекции, усовершенствованы методы интраоперационной защиты миокарда (кардиopleгия, гипотермия), анестезиологического и реанимационного пособия [17, 70, 202]. В клиническую практику внедрены лазерная техника, радиочастотная абляция, стенты и другие приспособления для поддержания геометрии сосудов. Благодаря развитию рентгенохирургии произошла интеграция традиционной сердечно-сосудистой хирургии и интервенционной кардиологии. Однако, несмотря на все успехи современной кардиохирургии, ни одна операция на сердце не может быть выполнена без определенной степени риска, даже если успех ее в послеоперационном периоде подтверждается нормальными анатомическими, физиологическими и электрокардиографическими данными. У части пациентов некоторые проблемы могут сохраняться и после оперативного лечения ВПС [42, 45, 46, 53, 114, 132, 195].

Во многом исход операции зависит от типа порока [162, 210]. При таких ВПС, как вторичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный проток (ОАП), изолированная коарктация аорты (КоА) возможна истинная полная коррекция с восстановлением нормальной сердечной анатомии и функции [54, 87, 138, 161, 197]. Хотя у некоторых пациентов иногда возникают поздние осложнения, большинство детей ведут нормальный образ жизни без повторного хирургического вмешательства.

У детей с тетрадой Фалло, дефектами атриовентрикулярной перегородки и клапанными обструкциями, устраняемыми путем вальвулотомии или пластики клапана, наиболее часто встречается анатомическая коррекция с остаточными явлениями. У данных пациентов исчезают симптомы и аномальная физиология, но сохраняются остаточные дефекты, такие как недостаточность клапана или аритмии, которые при дальнейшем прогрессировании могут потребовать назначения лекарственных средств или дальнейшего хирургического вмешательства. [57, 147, 190, 208].

Коррекция с использованием протезных материалов, применяется у пациентов, которым необходимо создать анастомоз между правым желудочком и легочной артерией (при пульмональной атрезии с ДМЖП, общем артериальном стволе), у детей с критическими клапанными пороками. Со временем данной категории пациентов может потребоваться повторная операция для замены протеза вследствие соматического роста и дегенерации протезного материала [140, 160, 164]. В большинстве случаев, использование синтетических протезных материалов требует пожизненного приема антикоагулянтов [132].

У пациентов с некоторыми сложными ВПС, например, при наличии трехкамерного сердца (единственный желудочек, трикуспидальная атрезия, синдром гипоплазии левого сердца), возможна только физиологическая коррекция, которая устраняет нарушения сердечно-сосудистой физиологии, но не устраняет анатомических дефектов (операция Норвуда, различные модификации операции Фонтена). После коррекции таких пороков почти всегда развиваются

поздние осложнения, требующие хирургического или консервативного вмешательства [133, 146, 201, 209].

Ежегодно в России число больных, которым была проведена оперативная коррекция ВПС, увеличивается на 7-12% [54, 129], при этом летальность составляет менее 5% [53, 132]. Оптимизация хирургических методов лечения привела к заметному увеличению продолжительности жизни пациентов с врожденными пороками сердца. Ожидается, что в связи с улучшением послеоперационной выживаемости число пациентов, перенесших кардиохирургические операции, будет и дальше неуклонно расти. Соответственно, наряду с задачами ранней диагностики, своевременной коррекции и усовершенствования методик хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей, одной из актуальных проблем в настоящее время является изучение отдалённых исходов и прогноза у оперированных пациентов [2, 33, 42, 58, 82, 94, 109, 161, 162, 164, 192, 197, 210].

Ряд авторов считают, что различия в исходе болезни и прогноз напрямую зависят от типа ВПС [117, 162, 210]. Так по данным Соколовой В.В. [117] нормализация функциональных характеристик кровообращения при ОАП достигает 89%, ДМЖП - 70,4%, ТФ не превышает 52,3%, с учетом исходных изменений в структурах самого сердца и функционально значимых кругах кровообращения, особенно – легочного.

Кроме того, исход и прогноз зависят от возраста, в котором устранен порок сердца, и от способа коррекции дефекта, т.к. в сердечно-сосудистую хирургию широко внедряются малоинвазивные методики, позволяющие делать операцию, не прибегая к искусственному кровообращению [17, 19].

При отсутствии общепринятых стандартов для описания исхода оперированного ВПС большинство исследователей используют такие показатели как клинические проявления, функциональный статус и инструментальные данные [21, 162, 192].

Критериями эффективности оперативного лечения детей с ВПС, считаются: отсутствие жалоб и клинических симптомов декомпенсации, клинических и

лабораторных признаков текущего инфекционного эндокардита; исчезновение или значительное уменьшение шумов порока, электрокардиографических и эхокардиографических признаков гипертрофии миокарда; нормализация системного и легочного давления, исчезновение нарушений ритма сердца и проводимости, хорошая переносимость обычных физических нагрузок [4, 45, 46, 171, 169]. При этом учитываются все возможные исходы, в том числе и возникновение осложнений, как в ближайшем послеоперационном периоде, так и в последующей жизни.

Одним из исходов корригированного ВПС может быть резидуальная сердечная недостаточность, обусловленная наличием остаточных дефектов, аритмий или вентрикулярной дисфункцией [42, 210]. Наиболее часто СН наблюдается у пациентов с оперированными «синими» врожденными пороками сердца (операция Фонтена при различных вариантах единственного желудочка сердца, тетрада Фалло, D-ТМС и др.). У 78% детей с ВПС сердечная недостаточность после хирургического лечения исчезает и не требует коррекции [10, 38, 124]. Наличие же сердечной недостаточности у ребенка с оперированным ВПС накладывает определенные ограничения на жизнедеятельность пациента: в зависимости от стадии СН, степени компенсации рекомендуются диетотерапия, режим физической активности, медикаментозное лечение [12, 15, 38, 75]. Необходимо отметить отсутствие достаточного количества исследований по проблеме резидуальной сердечной недостаточности у детей с корригированными ВПС [33, 58, 182].

В настоящее время уже не вызывает сомнения тот факт, что в конечном счете успех лечения детей с ВПС и их последующая адаптация к жизни в обществе зависят не только от удачно выполненной операции и не заканчиваются выпиской из кардиохирургического стационара [30, 59, 108, 119]. Полная гемодинамическая и анатомическая коррекция порока еще не свидетельствует о том, что человек здоров, важно то, как сам пациент ощущает себя в социальной среде, его социальная адаптация, основанная на оптимальном соотношении функционального и психологического компонентов здоровья [28, 29, 109, 110,

119]. Поэтому врач обязан прогнозировать отдаленные результаты операции, как в плане физического, так и социального благополучия, образовательных и профессиональных способностей.

Функциональное состояние (функциональный класс) пациента с корригированным ВПС большинством специалистов определяется согласно классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA), что в значительной мере субъективно. Более объективным критерием оценки функционального статуса больных является переносимость ими дозированных физических нагрузок, а также характеристика их гемодинамического обеспечения [3, 46, 47, 148, 150, 166, 191].

Толерантность к физической нагрузке или физическая работоспособность являются суммарными показателями физиологических возможностей организма. В зарубежных публикациях исследования по оценке степени адаптации сердечно-сосудистой системы к физической нагрузке представлены с середины XX века. В НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН подобные исследования стали проводиться с 1971 года [21]. Результатами многолетних наблюдений подтверждено значение тестов с физической нагрузкой в количественной оценке миокардиальной дисфункции после хирургической коррекции ВПС, диагностике скрытой формы сердечной недостаточности, выявлении и определении тяжести и гемодинамической значимости нарушений ритма и проводимости, объективном обосновании рекомендаций по физической активности, трудовой деятельности, инвалидности [4, 114, 144, 150, 151, 153, 174, 185, 188, 189, 191, 192, 195]. Проведение пробы с физической нагрузкой и оценка степени адаптации к ней сердечно-сосудистой системы лежат в основе разработки программ физической реабилитации (I класс показаний) [4, 7, 110, 114, 123]. Эти данные необходимы также для динамического наблюдения за пациентами в процессе реабилитации, заключительной оценки ее эффективности и определения рекомендаций по трудовой и бытовой физической активности. Однако до настоящего времени стандартизованного подхода к оценке функционального состояния сердечно-

сосудистой системы детей, оперированных по поводу ВПС, в отдаленные сроки после оперативного лечения нет [110, 187, 207].

Наиболее информативными и достаточно безопасными методиками изучения параметров физического функционирования считаются степ-тест, тредмил и велоэргометрия (ВЭМ). В США повсеместное распространение получила проба на тредмиле. В лечебных учреждениях России, как и в европейских странах, чаще используют велоэргометрическую пробу [7, 45, 110, 114].

Велоэргометрия — метод с постоянно возрастающей ступенчатой функциональной нагрузкой, которая задается больному, находящемуся в сидячем или лежащем положении на специально оборудованном велосипеде. Для анализа реакции сердечно-сосудистой системы во время пробы высчитываются специальные показатели: пороговая мощность в ваттах - мощность, при которой была завершена нагрузка, независимо от критериев прекращения пробы; должная максимальная мощность нагрузки соответствующая предполагаемому максимальному потреблению кислорода; инотропный резерв, хронотропный резерв, двойное произведение – индекс Робинсона; объем выполненной работы, индекс экономичности; определяется темп тренирующей ходьбы; оценивается реакция АД и ЧСС на нагрузку [16, 43, 114].

Для большинства показателей ВЭМ, исследуемых у взрослых пациентов, существуют рассчитанные нормативные значения. Однако у детей интерпретация результатов отличается. В отечественной литературе мы нашли единственный источник, где систематизированы данные зарубежных и российских авторов по анализу велоэргометрической пробы в детском возрасте и представлены некоторые нормативные значения показателей здоровых детей, а также описаны особенности проведения ВЭМ у детей с сердечно-сосудистыми проблемами и врожденными пороками [122]. Кроме того, в монографии под редакцией профессора Е.В. Дегтяревой «Сердце и спорт у детей и подростков: проблемы взаимодействия» одна из глав посвящена оценке функциональных возможностей детей и подростков после адекватной коррекции ВПС, где представлены

результаты собственных исследований «миокардиального резерва» в субмаксимальных велоэргометрических пробах с дозированной физической нагрузкой у данной категории пациентов. На их основе была разработана наиболее объективная градация функционального состояния пациентов в зависимости от уровня физической работоспособности (миокардиального резерва) [114].

У взрослых пациентов в настоящее время широко используется тест шестиминутной ходьбы (ТШХ), позволяющий определять функциональный класс (ФК) ХСН в зависимости от расстояния, которое больной проходит по коридору в течение 6 минут [40, 55]. Каждому ФК соответствует определенная дистанция. В педиатрической практике применение этого теста ограничено, т.к. до настоящего времени не разработаны критерии оценки пробы с учетом возраста ребенка и нет единого мнения по использованию этой методики нагрузочного тестирования у детей с сердечно-сосудистыми проблемами. Мы нашли всего несколько публикаций по применению теста шестиминутной ходьбы у детей, где результаты интерпретировались по критериям, используемых у взрослых [71, 116, 123, 186, 204]. Однако с учетом того, что проведение пробы не требует специального оснащения, данный вид нагрузки наиболее соответствует обычной повседневной физической активности ребенка и обычно хорошо переносится, дальнейшее внедрение ТШХ в педиатрическую практику, для динамического контроля за функциональным состоянием детей с сердечно-сосудистыми заболеваниями, на наш взгляд является перспективным.

Предметом дискуссий до настоящего времени является значение различных факторов, приводящих к снижению физической работоспособности, и механизмы их реализации. Эти факторы подразделяют на кардиальные и некардиальные. К кардиальным относят: увеличенные размеры сердца, значимые остаточные стенозы сосудов на различных уровнях, резидуальные стенозы и недостаточность клапанов, миокардиальный фиброз, дисфункция правого и левого желудочков, нарушения ритма и т. д. [114, 147, 149].

Некардиальные факторы также могут вносить существенные изменения в функциональный статус пациента. В первую очередь, это детренированность, низкая физическая активность, обусловленные неоправданными ограничениями со стороны педагогов и родителей, психологическими особенностями пациента, значимыми сопутствующими заболеваниями; недооценка важности физических нагрузок, страх [3, 47, 53, 77, 198, 199]. Клиническая симптоматика только в 30% случаев является «барьером» для активного образа жизни. У взрослых пациентов физическая активность тесно связана с социальными взаимодействиями, трудоспособностью, сексуальной активностью, возможностью зачатия и рождения детей [53, 132, 195]. У детей и подростков в этом аспекте имеет значение взаимодействие со сверстниками, функционирование в школе, поэтому начиная с раннего послеоперационного этапа, пациенты с ВПС и их родители должны получать информацию о необходимости дозированных физических нагрузок и адекватных тренировок.

Большую роль в социальной адаптации пациентов с корригированными пороками сердца играет и психоэмоциональный статус больного. Психологические особенности и соматическое течение ВПС взаимосвязаны между собой. Наиболее ранние исследования касались сравнения психосоциальных функций детей с ВПС и здоровых сверстников. Стресс, перенесенный в детстве, оказывает определенное влияние на психологические функции взрослого, однако корреляционные связи между тяжестью ВПС и психологическими изменениями остались не доказанными [134, 137, 142, 203]. В то же время данные, полученные при наблюдении подростков с ВПС, перенесших операцию в условиях ИК в раннем детстве, свидетельствуют о дефиците некоторых неврологических функций [53, 132, 135, 171, 172, 202].

1.3. «Качество жизни» в детской кардиологии и кардиохирургии, современные подходы к изучению

В настоящее время все более актуальной становится комплексная оценка состояния здоровья пациентов, которая включает не только интерпретацию врачом данных комплексного обследования, но также и субъективную оценку пациентом своего состояния, а именно – изучение качества жизни. Качество жизни (КЖ) – это многоаспектное, многогранное понятие, более широкое, чем уровень жизни, с которым его нередко отождествляют. Качество жизни – это степень удовлетворения физических, психологических, социальных потребностей, материальных и духовных нужд личности. Это интегральная характеристика, основанная на субъективном восприятии человека. Качество жизни в медицине является конечным критерием эффективности оказания медицинской помощи [84, 85].

Любое хроническое заболевание, даже в стадии компенсации, оказывает негативное влияние на физическую, психоэмоциональную и социальную сферы жизни человека. Ограничения физической и социальной активности у детей, оперированных по поводу врожденных пороков сердца, связанные с болезнью ребенка, приводят к снижению их самооценки, плохой успеваемости в школе и нередко к отказу от врачебного наблюдения [109, 110]. Все это негативно влияет на качество жизни (КЖ) пациентов и членов их семей. Оценка КЖ позволяет глубже понять концепцию самого здоровья, индивидуальные особенности адаптации пациента к своему состоянию, что в свою очередь определяется характером развития, особенностями течения и прогнозом заболевания [3, 24].

Изучению качества жизни у пациентов, оперированных по поводу врожденных пороков сердца, в настоящее время уделяется большое внимание, как за рубежом, так и в нашей стране [2, 49, 77, 82, 117, 139, 154, 159, 165, 166, 181, 205]. Однако опубликованные данные о КЖ пациентов с корригированными ВПС зачастую противоречивы и трудно сопоставимы, так как исследования проводились в группах, неоднородных по возрасту, длительности

послеоперационного периода, представленности ВПС, с использованием различных инструментов (опросников).

В большинстве научных работ показано снижение КЖ у больных после хирургического лечения ВПС. По данным Аксеновой Е.Л. [2] качество жизни снижено у 81% пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной в раннем детском возрасте, причем у взрослых пациентов КЖ оказалось лучше, чем у детей и подростков от 10 до 18 лет. Основными причинами снижения КЖ явились: ограничение физических усилий, активности в повседневной жизни, необходимость лечиться, изменения во внешности, а также гиперопека родителей, снижение успеваемости в школе, изменения отношений со сверстниками у детей, ограничения на работе и понижение заработной платы у взрослых, у женщин - представления о возможном риске вынашивания беременности.

Неведрова М.Н. и соавторы [76, 77] выявили нормальное качество жизни в отдаленные сроки после хирургического лечения ОАП и ДМЖП, осложненных легочной гипертензией, лишь у 52% взрослых пациентов и 33% подростков. Основными причинами снижения КЖ у взрослых пациентов после хирургической коррекции открытого артериального протока или дефекта межжелудочковой перегородки, осложненных легочной гипертензией, явились необходимость лечиться, ограничения физических усилий, ограничения в повседневной жизни; у подростков – изменения во внешности (послеоперационный рубец, нарушения осанки), а также жалобы на боли в сердце и сердцебиения.

В некоторых исследованиях предполагалось, что КЖ у детей, оперированных в раннем детском возрасте, должно быть лучше, так как они не помнят саму операцию и все ее негативные последствия. Однако S. Bradley и соавторы выявили снижение КЖ у этой группы пациентов, оперированных по поводу сложных врожденных пороков сердца [136]. Основными причинами, приводящими к снижению КЖ, по их данным, являются: ограничение физических усилий, «чувство отличия» от сверстников, гиперопека родителей, страх смерти, необходимость принимать медикаменты [3, 136].

Кроме того, многие исследования были направлены на выявление вероятной связи между параметрами КЖ и объективным функциональным состоянием пациентов [136, 155, 194, 195]. М. Kamphuis и соавторы, изучая КЖ и физический статус пациентов, оперированных по поводу сложных пороков сердца в раннем детстве, выявили снижение качества жизни, связанное в первую очередь с низкой физической активностью, но корреляции между КЖ пациентов и их физическим статусом найдено не было [195]. Как и в исследовании Аксеновой Е.Л., которое не выявило взаимосвязи показателей качества жизни с уровнем физической работоспособности, степенью нарушения адаптации сердечно-сосудистой системы к нагрузке, с данными функционального статуса пациентов после радикальной коррекцией тетрады Фалло [2, 3]. Рядом исследователей были получены данные о том, что объективные критерии тяжести состояния больных (цианоз, сердечная недостаточность, аритмия) также не имеют прямого влияния на КЖ. В то же время выявлялось снижение КЖ у больных с нормальными показателями гемодинамики [47, 77, 181, 195, 205]. При этом более важную роль в изменении качества жизни оперированных пациентов играли психосоциальные аспекты, например, отношения между родителями и детьми, гиперопека со стороны близких, социальная поддержка [137, 180, 196].

Трудности оценки КЖ у детей, оперированных по поводу ВПС, в нашей стране не в последнюю очередь связаны с отсутствием общепринятых, доступных и валидных методик для данной категории пациентов. Основной проблемой отечественных исследований является отсутствие единых методологических подходов, нередко нарушение принципов измерения КЖ у детей, что делает результаты недостаточно достоверными и несравнимыми между собой [2, 5, 6, 24, 25, 77, 117].

Арсенал инструментов оценки КЖ у детей весьма ограничен. Наибольшее распространение в педиатрии получил международный общий опросник Pediatric Quality of Life Inventory – PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) американских авторов Varni J.W., Seid M., Kurtin P.S. Данный инструмент прошел испытания в мультицентровых исследованиях нескольких стран (США, Канады,

Великобритании, Германии, Франции, Китая) и зарекомендовал себя как простой, надежный, чувствительный метод изучения качества жизни здоровых и больных детей различного возраста [206, 207]. Переведенный и адаптированный на несколько языков он используется для оценки качества жизни здоровых и больных детей в разных странах, в том числе и в России [50, 82, 125, 159, 165, 181, 183, 205]. В работе Винярской И.В. доказано, что при исследовании КЖ у детей необходимо придерживаться стандартных принципов с использованием международных педиатрических инструментов, а оптимальным инструментом оценки качества жизни детей 3-17 лет является общий опросник PedsQL [25].

Кроме того существует несколько специфических модулей опросника PedsQL для оценки КЖ у детей с бронхиальной астмой (Asthma Module), сахарным диабетом (Diabetes Module), сердечно-сосудистыми (Cardiac Module) и ревматологическими заболеваниями (Rheumatology Module).

За последнее время опубликовано несколько зарубежных исследований с использованием общего опросника PedsQL™4.0 и его кардиологического модуля, где оценивалось качество жизни детей с оперированными пороками сердца [159, 165, 181, 183, 205]. Uzark К. и соавт., изучив КЖ детей от 2 до 18 лет, выявили снижение качества жизни у детей с корригированными ВПС, в сравнении со здоровыми сверстниками в сферах физического и психосоциального функционирования [181, 205]. По анкетам родителей КЖ детей оценивалось ниже, особенно в группе подростков 13-18 лет. Изучение качества жизни в зависимости от степени компенсации сердечной деятельности выявило более высокие баллы по шкале физического функционирования у пациентов с менее тяжелыми ВПС, как по опросу детей, так и родителей. В сфере психосоциального здоровья существенная разница была отмечена только родителями оперированных детей. По данным Кардиомодуля общий балл КЖ и детских, и родительских анкет был ниже при наличии выраженных сердечно-сосудистых изменений. Как и при использовании общего опросника, качество жизни подростков по опросу родителей было ниже, чем у детей 8-12 лет. Корреляционный анализ в данном исследовании выявил слабую положительную связь общего балла КЖ с возрастом

и длительностью послеоперационного периода, а также сильную положительную связь между шкалой физического функционирования основного опросника PedsQLтм4.0 и общим баллом Кардиомодуля.

Подобных сравнительных исследований в нашей стране не проводилось. В диссертации Нечаевой А.А. КЖ детей с ВПС оценено с помощью только общего опросника PedsQLтм4.0, без использования Кардиомодуля [43, 48, 81, 82]. Нечкиной И.В. и соавт. опубликованы данные по изучению качества жизни детей с оперированными ВПС с использованием только Кардиологического модуля опросника PedsQL, оценка КЖ с помощью общего опросника PedsQLтм4.0 не проводилась [50].

Резюме

Анализ литературных данных свидетельствует о том, что проблема отдаленных исходов и прогноза у оперированных по поводу ВПС пациентов по-прежнему остается актуальной для детских кардиологов, кардиохирургов, педиатров, так как затрагивает все сферы здоровья. Более 40 лет продолжают исследования, посвященные изучению результатов оперативного лечения врожденных пороков сердца у детей, в различные сроки послеоперационного периода. Однако, до настоящего времени отсутствует стандартизованный подход к оценке состояния сердечно-сосудистой системы у детей с корригированными ВПС, что не позволяет систематизировать получаемые исследователями результаты. Подробно описаны клинические особенности исходов отдельных ВПС, функциональное состояние и качество жизни этих пациентов, однако по-прежнему мало данных по проблеме резидуальной сердечной недостаточности у детей с корригированными пороками сердца.

Многочисленные исследования посвящены изучению влияния отдельных факторов (возраст, тип порока, сроки хирургического вмешательства, способ оперативного лечения и др.) на исход ВПС, однако нами не найдено работ, где были бы определены факторы риска и прогноз резидуальной сердечной

недостаточности у пациентов с оперированными пороками сердца. Оценка качества жизни, как интегрального показателя эффективности оказания медицинской помощи, все активнее внедряется в научные исследования, о чем свидетельствует большое количество публикаций по данной тематике, но недостаточно используется в практическом здравоохранении при работе врача с больным ребенком. Учитывая рост числа пациентов с корригированными ВПС, важность единого подхода к определению как функционального, так и психосоциального статуса данной категории больных, приобретает все большую значимость для практикующих врачей.

Все вышеуказанное определило актуальность нашей работы.

Глава 2.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Работа выполнена на кафедре поликлинической педиатрии и педиатрии ФПК и ПП ГБОУ ВПО Уральского государственного медицинского университета Минздрава России (ректор – д.м.н., профессор С.М. Кутепов). Набор клинического материала осуществлялся на базе Городского детского кардиоревматологического центра МАУ ДГКБ №11 г. Екатеринбурга (главный врач – О.Ю. Аверьянов). Качество жизни исследовалось под руководством Лаборатории проблем медицинского обеспечения и качества жизни детского населения на базе НЦЗД РАМН, г. Москва (зав. лабораторией – д.м.н. И.В. Винярская).

С 2007 по 2014 г. было проведено ретроспективно-проспективное когортное контролируемое исследование 152 детей в возрасте от 8 до 18 лет.

Основную группу наблюдения составили 82 ребенка, оперированные по поводу ВПС, которые были разделены на две возрастные подгруппы: 8-12 лет – 47 детей и 13-18 лет – 35 детей.

Критериями включения в основную группу исследования являлись:

- возраст детей от 8 до 17 лет 11 месяцев 29 дней,
- наличие у наблюдаемых больных радикально скорректированного ВПС,
- послеоперационный период не менее 1 года,
- недостаточность кровообращения (НК) не выше первой стадии, I функциональный класс (Национальная классификация ХСН, 2002) [38, 55] .

Критериями исключения из основной группы исследования являлись:

- наличие резидуальных явлений ВПС, требующих повторной операции,
- наличие резидуальной легочной гипертензии,
- наличие у ребенка экстракардиальной патологии в стадии субкомпенсации или декомпенсации,
- наличие тяжелых когнитивных нарушений.

Средний возраст радикальной коррекции ВПС в первой подгруппе составил $5,4 \pm 2,9$ лет, во второй подгруппе – $6,3 \pm 4,8$. Длительность послеоперационного периода на начало наблюдения: в младшей подгруппе – $5,1 \pm 2,4$ лет, в старшей – $8,5 \pm 3,6$.

Группу контроля составили 70 детей 8-18 лет, относящихся согласно медицинской документации к I-II А группам здоровья, которые также были разделены на 2 возрастные подгруппы: 8-12 лет – 34 ребенка и 13-18 лет – 36 детей.

Распределение наблюдаемых пациентов по полу и возрасту представлено в таблице 1.

Таблица 1 – Распределение наблюдаемых детей по полу и возрасту

Пол Возраст	Основная группа, n=82				Контрольная группа, n=70				P
	девочки		мальчики		девочки		мальчики		
	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	Абс.	%	
Подгруппа 1 (8-12 лет)	28	59,6	19	40,4	19	55,9	15	44,1	>0,05
Подгруппа 2 (13-18 лет)	19	54,3	16	45,7	20	55,6	16	44,4	>0,05
Средний возраст (лет)									
Подгруппа 1 (8-12 лет)	10,4±1,5				10,0±0,7				>0,05
Подгруппа 2 (13-18 лет)	14,7±1,1				14,1±0,6				>0,05

Таким образом, сформированные исследовательские группы были сопоставимы по полу и возрасту.

Также в исследовании проводилось подразделение детей основной группы (8-18 лет) в зависимости от наличия или отсутствия у них резидуальной недостаточности кровообращения - 34 пациента с НК (средний возраст $12,0 \pm 2,8$ лет) и 48 детей без НК (средний возраст $12,4 \pm 2,4$ лет).

Дизайн исследования представлен на рисунке 1.

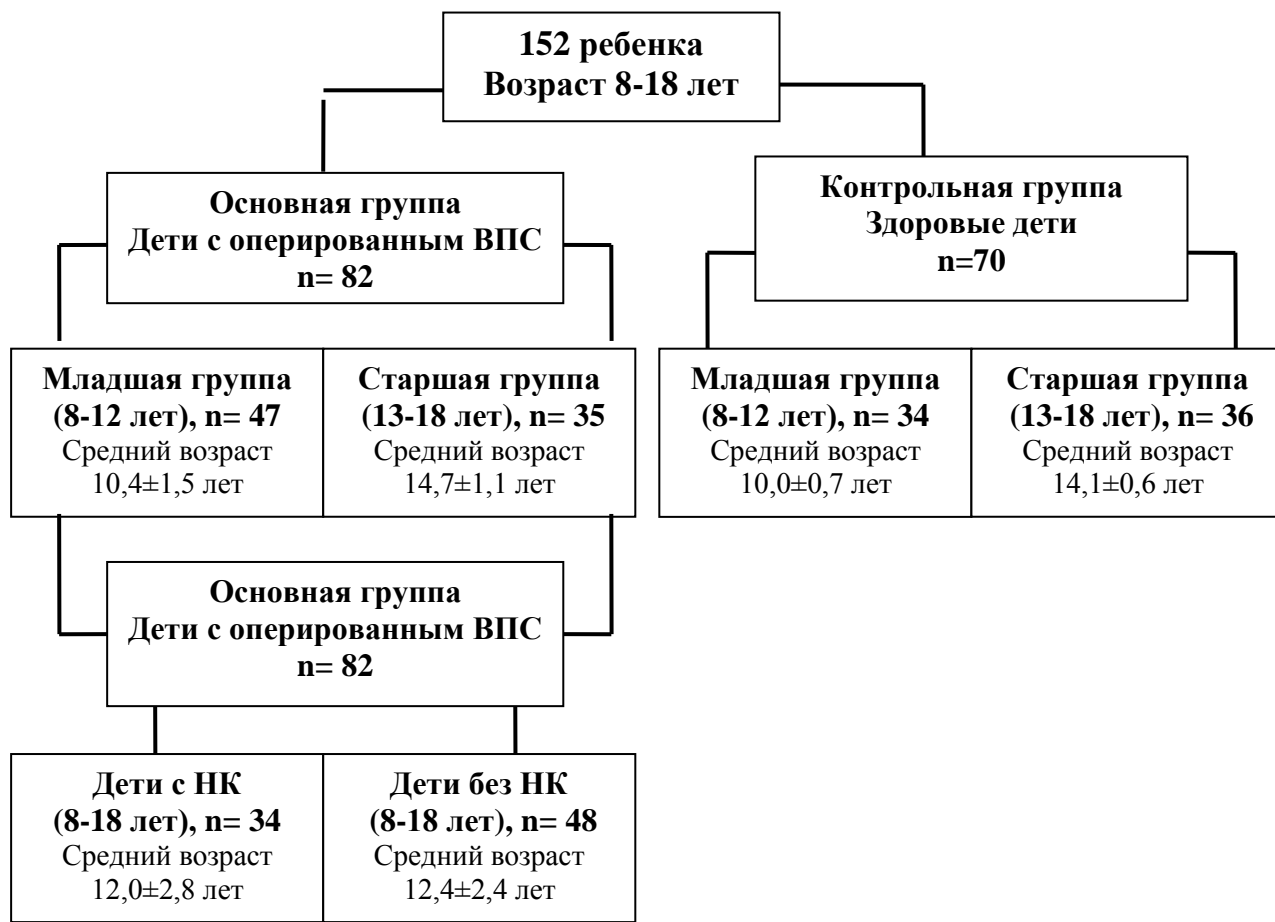


Рисунок 1 – Дизайн исследования

Всем детям проводилось клиническое и инструментальное исследование сердечно-сосудистой системы. Были проанализированы жалобы, анамнестические данные, генеалогический, медико-биологический и социальный анамнез с применением разработанной формализованной карты. При анализе анамнестических данных использовали регистрируемую медицинскую документацию: выписные эпикризы из родильных домов, историю развития ребенка (форма 112-у). Физическое развитие детей оценивали с использованием региональных центильных таблиц [95]. Клинический осмотр проводили с применением общепринятых методов физикального обследования.

Физическую активность детей оценивали в зависимости от ее частоты, продолжительности и интенсивности, подразделяя на три категории - низкую, умеренную и высокую [105, 107].

2.1 Методы исследования состояния сердечно-сосудистой системы

Измерение артериального давления проводили по методу Короткова с использованием стандартных возрастных манжет [39]. Артериальное давление (АД) измеряли трехкратно в течение осмотра с интервалом в 5 минут на обеих верхних конечностях, с подсчетом среднего показателя. Детям, оперированным по поводу коарктации аорты, дополнительно измеряли АД на ногах.

Оценку показателей АД проводили в соответствии с рекомендациями Национального института сердца, легких и крови (США) и Ассоциации детских кардиологов России второго пересмотра (2009 г.), с учетом возраста, пола и роста [39, 170]. Нормальным уровнем АД считали значения систолического и диастолического АД в диапазоне 10 ÷ 90 перцентилей для соответствующего возраста, пола и роста. Уровни систолического и/или диастолического АД, в диапазоне от 90 до 95 перцентилей определяли как «высокое нормальное давление». За артериальную гипертензию принимали значения АД, равные или превышающие 95 перцентиль [4, 39]. Артериальную гипотензию диагностировали по единым возрастным критериям (ВОЗ) [55, 62].

В соответствии с рекомендациями Н.А. Белоконь (1987) определяли тип исходного вегетативного тонуса [15]. Для клинической оценки состояния вегетативной нервной системы использовали оценочные таблицы А.М. Вейна (2000 г.) [23].

Для определения стадии и функционального класса хронической сердечной недостаточности использовали Национальную классификацию ХСН (2002) [38, 55].

Всем детям проводили электрокардиографию по стандартной методике в 12 отведениях на 6-ти канальном электрокардиографе Nihon Kohden «ECG-9132К» (Япония) в положении лежа, стоя и после физической нагрузки.

Всем обследуемым проводился анализ вариабельности ритма сердца (ВРС) исходно в положении лёжа и в условиях активной ортостатической пробы (АОП) на аппарате «ВНС-спектр» (фирма «НейроСофт ЛТД», Россия) по стандартной

методике. Исследовались временные и спектральные характеристики сердечного ритма.

Из временных параметров для анализа были взяты:

ЧСС - среднее число сердечных сокращений в 1 минуту;

RRmin и RRmax - минимальные и максимальные значения интервалов между нормальными кардиоциклами;

RRNN - средняя длительность интервалов RR, отражающая суммарное воздействие симпатических и парасимпатических влияний на синусовый ритм;

SDNN - стандартное отклонение величин нормальных RR-интервалов за весь рассматриваемый период, отражающее интегральное влияние вегетативных механизмов регуляции на синусовый ритм;

cV% - коэффициент вариации ($SDNN/RRNN \times 100\%$), показатель характеризующий, как и SDNN, интегральное влияние симпатических и парасимпатических механизмов регуляции на синусовый ритм, но позволяющий учитывать и влияние ЧСС.

При проведении спектрального анализа учитывались следующие величины:

TP (total power) - общая мощность спектра нейрогуморальной регуляции, характеризующая суммарное воздействие всех спектральных компонентов на синусовый ритм;

HF (high frequency) - высокочастотные колебания при частоте 0,15 – 0,40 Гц, отражающие активность парасимпатического отдела вегетативной нервной системы;

LF (low frequency) - низкочастотные колебания в диапазоне частот 0,04 – 0,15 Гц, отражающие преимущественно активность симпатического отдела ВНС;

VLF (very low frequency) - колебания самой низкой частоты в диапазоне 0,003 – 0,04 Гц, представляющие собой часть спектра нейрогуморальной регуляции, в состав которой входит комплекс различных факторов, влияющих на сердечный ритм (церебральные эрготропные, гуморально-метаболические влияния и др.);

HFnorm - мощность в диапазоне высоких частот, выраженная в нормализованных (относительных) единицах, что позволяет исключить влияние VLF-компонента: $HFnorm = HF / (TP - VLF) \times 100$;

LFnorm - мощность в диапазоне низких частот, выраженная в нормализованных единицах: $LFnorm = LF / (TP - VLF) \times 100$;

LF/HF – показатель, отражающий баланс симпатических и парасимпатических влияний, измеренных в нормализованных единицах.

VLF%, LF%, HF% - относительные показатели, отражающие вклад каждого спектрального компонента в спектр нейрогуморальной регуляции.

В исследовании все указанные показатели с индексом 1 регистрировались в покое, с индексом 2 во время активной ортостатической пробы.

ЭХО-кардиографию (ЭХО-КГ) проводили в М- и В-режимах по стандартной методике с использованием датчика на 5 МГц на аппарате Philips 11 XE (США). Структурно-морфологические показатели оценивали по методу «Teicholz» .

При анализе эхокардиограммы учитывали следующие показатели:

- Размер левого предсердия (ЛП), см;
- Размер правого предсердия (ПП), см;
- Конечнo-систолический размер (КСР) ЛЖ (см) и конечнo-диастолический размер (КДР) ЛЖ (см);
- Конечнo-систолический объем (КСО) ЛЖ (мл) и конечнo-диастолический объем (КДО) ЛЖ (мл);
- Толщину межжелудочковой перегородки в диастолу (МЖП д), мм;
- Толщину задней стенки левого желудочка в диастолу (ЗСЛЖ д), мм.

Систолическую функцию ЛЖ оценивали по:

- Ударному объему кровообращения (УО);
- Фракции изгнания ЛЖ (ФИ) (%);
- Фракции укорочения ЛЖ (ФУ) %.

Гипертрофию миокарда ЛЖ определяли по увеличению массы миокарда. Массу миокарда ЛЖ рассчитывали согласно рекомендациям 4-го отчета по диагностике и лечению артериальной гипертензии у детей и подростков Американской образовательной программы по формуле:

$$\text{ММЛЖ (г)} = 0,8 \times [1,04 \times (\text{ТМЖП} + \text{КДР} + \text{ТЗСЛЖ})^3 - (\text{КДР})^3] + 0,6 \quad [62, 136, 179].$$

Индекс массы миокарда ЛЖ вычисляли как:

$$\text{ИММЛЖ (г/м}^2\text{)} = \text{ММЛЖ} / \text{площадь поверхности тела, м}^2.$$

Проводилась индексация ММЛЖ к росту (м), возведенному в степень 2,7 (ИММЛЖ, г/м^{2,7}). Гипертрофия ЛЖ диагностировалась при ИММЛЖ (г/м^{2,7}), превышающем 95 перцентиль распределения (Daniels S.R., 1999).

Для определения ремоделирования ЛЖ по методу P.Verdecchia высчитывали относительную толщину стенок (ОТС) ЛЖ (у.ед.):

$$\text{ОТС ЛЖ} = (\text{МЖП} + \text{ЗСЛЖ}) / \text{КДР} \quad (\text{P.Verdecchia и соавт., 1994}).$$

Нормальной геометрией ЛЖ считали значения ОТС менее 0,41 при неизменном ИММЛЖ [70, 115].

На основании соотношения ИММЛЖ (г/м^{2,7}) и ОТС ЛЖ (Daniels S.R. et al., 1988 и Devereux R., 1995) выделяли: концентрическое ремоделирование ЛЖ (ОТС > 0,41 ед., ИММЛЖ (г/м^{2,7}) < 95 перцентиль); концентрическую гипертрофию (ОТС > 0,41 ед., ИММЛЖ (г/м^{2,7}) > 95 перцентиль); эксцентрическую гипертрофию (ОТС < 0,41, ИММЛЖ (г/м^{2,7}) > 95 перцентиль).

Рассчитывали индекс «объем-масса»: ИОМ (мл/г) = КДО/ММЛЖ. Нормальным считали ИОМ, равный 0,75-1,1 мл/г.

С помощью ЭХО-КГ также выявляли наличие «малых» аномалий развития сердца и резидуальных изменений гемодинамики у детей с оперированными ВПС [14, 26, 96].

Тип центральной гемодинамики оценивали по сердечному индексу (СИ), который вычисляли как отношение минутного объема кровообращения в литрах к площади поверхности тела в квадратных метрах [61, 64].

Общее периферическое сосудистое сопротивление (ОПСС) рассчитывали косвенным путем по формуле Франка-Пуазейля:

$ОПСС = АД\text{ ср.} \times 1333 \times 60 / \text{МОК}$, где $АД\text{ ср.} = ДАД + (САД - ДАД) / 3$

Для оценки уровня тренированности, определения гемодинамической реакции АД и ЧСС на физическую нагрузку, выявления скрытых изменений ЭКГ, провоцирующихся физической нагрузкой, всем детям, при отсутствии противопоказаний, проводилась велоэргометрия (ВЭМ).

Проба проводилась в положении пациента сидя в седле велоэргометра (Siemens-Elema AB, Ergomed 940 Model no. 45 37 940 EN727 с программным обеспечением, Швеция). Используемый тип физической нагрузки - непрерывная, ступенеобразно возрастающая (каждая ступень по 3 минуты). Техническое ограничение – рост пациента ниже 135 см. Достижение конечного результата осуществлялось до субмаксимальной ЧСС – 170 уд/мин. или до достижения клинических и электрокардиографических **критериев прекращения нагрузочной пробы:**

ЭКГ признаки:

1. Горизонтальное или корытообразное смещение вниз сегмента ST на 1 мм;
2. Косовосходящая депрессия сегмента ST на 2 и более мм;
3. Подъем сегмента ST на 1мм;
4. Появление частых (1:10) экстрасистол и другие нарушения возбудимости миокарда;
5. Нарушение АВ и внутрижелудочковой проводимости;
6. Изменение QRS: резкое падение вольтажа R в 1,5 и более раз.

Клинические признаки:

1. Падение АД на 20 % от исходного;
2. Повышение САД более 200 мм. рт. ст.;
3. Возникновение и нарастание ангинозных болей;
4. Резкая одышка или удушье;
5. Отказ больного от дальнейшего проведения пробы;
6. Слабость, головокружение, головная боль, тошнота.

По результатам пробы программа вычисляла пороговую мощность (Вт), хронотропный и инотропный резервы, индекс экономичности (эффективности) работы сердца, объем выполненной работы (Вт), двойное произведение (индекс Робинсона).

Критерии положительной ВЭМ пробы:

ЭКГ критерии:

- горизонтальное, либо нисходящее снижение сегмента ST, либо его подъем на 1 и более мм (в дискордантных отведениях);

- косо восходящее снижение ST, либо его подъем на 1,5 и более мм, (в дискордантных отведениях) протяженностью не менее 0,08 сек. от точки j.

Клинические критерии:

- типичный ангинозный приступ в процессе нагрузки или после ее окончания с признаками ишемии миокарда на ЭКГ.

Критерии отрицательной ВЭМ пробы: отсутствие паттернов ишемии при условии достижения необходимого уровня нагрузки (субмаксимальная ЧСС).

Незавершенная проба: проба с недостигнутой субмаксимальной ЧСС, вследствие отказа больного от дальнейшего выполнения нагрузки из-за утомляемости или других причин. При этом отсутствуют клинические или электрокардиологические признаки ишемии миокарда.

Оценка толерантности к физической нагрузке по ВЭМ пробе проводилась с учетом достигнутой пороговой мощности (Вт) на последней ступени (Таблица 2)

Таблица 2 – Оценка толерантности по ВЭМ – пробе.

Ступень	Мощность в Вт	Толерантность
1	25	Резко снижена
2	50	Низкая
3	75	Ниже средней
4	100	Средняя
5	125	Выше средней
6	150	Высокая

Физическая работоспособность оценивалась из расчета общего объема выполненной нагрузки на килограмм массы тела (Вт/кг) по следующим критериям:

- 2,0 Вт/кг - норма для здоровых людей
- 1,5 Вт/кг - 75% от нормы
- 1,0 Вт/кг - 50% от нормы
- 0,5 Вт/кг – 25% от нормы

Оценка типов реакции гемодинамики на физическую нагрузку у детей проводилась согласно рекомендациям Белоконь, Кубергер (1987) [16]:

- нормотонический (САД возрастает пропорционально нагрузке, но не выше 160-180 мм рт. ст., ДАД не меняется, увеличивается или уменьшается не более чем на 20 мм рт. ст.);
- гипотонический (снижение ДАД более 30 мм рт. ст. от исходного);
- гипертонический (повышение САД и/или ДАД более 160-180/80-100 мм рт. ст.);
- дистонический (аномальный подъем САД и аномальное снижение ДАД).

2.2 Методы исследования качества жизни

Для оценки качества жизни детей, оперированных по поводу ВПС, и здоровых сверстников использовалась адаптированная русскоязычная версия международного общего опросника PedsQLTM4.0 (Varni et al., USA, 2001) для детей 8-12 лет, 13-18 лет и одного из родителей (адаптирована Межнациональным центром исследования качества жизни, г. С.-Петербург). Вопросы общего опросника PedsQL разделены на 4 шкалы, описывающие физическое функционирование (ФФ), эмоциональное функционирование (ЭФ), социальное функционирование (СФ), функционирование в школе (ФШ). Кроме того, в исследовании оценивался показатель психосоциального функционирования (ПСФ), который представляет собой среднее суммы показателей ЭФ, СФ и ФШ, и общий балл (ОБ), который включает в себе сводную информацию всех

вышеперечисленных шкал. Ответы ребенка дублировались ответами одного из родителей. Варианты опросника, заполняемого родителями, имеют такое же смысловое содержание, как и модули для детей, но несколько отличаются по форме задаваемых вопросов (Приложение 1).

Дополнительно для оценки качества жизни детей, оперированных по поводу ВПС и их родителей, использовался специализированный кардиологический модуль (Cardiac module) опросника PedsQLTM4.0 для детей с заболеваниями ССС, адаптированный Лабораторией проблем медицинского обеспечения и качества жизни детского населения на базе НЦЗД РАМН, г. Москва. Модуль состоит из 6 шкал: «Проблемы с сердцем» (ПС), «Лечение» (Л), «Отношение к внешности» (ОВ), «Беспокойство» (Б), «Проблемы с обучением» (ПО), «Общение» (О) (Приложение 2).

Анкетирование, а также заполнение Базы данных PedsQL проводилось исследователем. Перекодирование осуществлялось сотрудниками Лаборатории проблем медицинского обеспечения и качества жизни детского населения НЦЗД РАМН (г. Москва) по защищенным авторским правом процедурам, которые предоставлены непосредственно авторами опросника. Надежность опросника определялась там же, путем расчета α -коэффициента Кронбаха отдельно для каждой шкалы. Уровень надежности считали удовлетворительным при значении α -коэффициента Кронбаха, равном 0,70 и больше.

Общее количество баллов рассчитывалось по 100-бальной шкале: чем выше итоговая величина, тем лучше качество жизни ребенка.

Согласно международным требованиям, перед началом исследования все респонденты подписывали информированное согласие.

Статистическую обработку материала проводили на персональном компьютере с использованием пакета прикладных программ STATISTICA 6,1 и MS Excel-2010. Для описания данных использовали параметрические и непараметрические методы. Вычисляли выборочные средние значения (M), стандартные отклонения, стандартные ошибки средних величин (m). Для оценки межгрупповых различий применялись t- критерий Стьюдента, F- Фишера, χ^2 .

Достоверным считались результаты, соответствовавшие уровню значимости (p) не более 0,05. Для выяснения степени статистической зависимости между изучаемыми параметрами использовались коэффициенты линейной и ранговой корреляции Пирсона, Спирмена (r). Если r находился в пределах от 0 до +0,3 или -0,3, то такую связь расценивали как слабую. Связь от +0,31 до +0,7 или от -0,31 до -0,7 считалась средней силы. Коэффициент корреляции от +0,71 до +1,0 или от -0,71 до -1,0 свидетельствовал о наличии сильной прямой либо сильной обратной (отрицательной) связи между сопоставляемыми признаками [106].

Для определения риска резидуальной сердечной недостаточности применялся метод дискриминантного анализа (распознавания образов). При проведении корреляционного и дискриминантного анализа учитывались только результаты с достоверным уровнем различия ($p < 0,05$). [31, 32, 51, 97].

Общий объем и перечень проведенных исследований представлены в таблице 3. В работе было проанализировано 1717 единиц информации.

Таблица 3 – Общий объем и перечень проведенных исследований

Методы исследования	Количество исследований		
	Основная группа, n=82	Контрольная группа, n=70	Всего
Объективные методы			
Клинический осмотр	82	70	152
Измерение АД на руках	246	210	456
Измерение АД на ногах	33	-	33
Инструментальные методы			
Электрокардиография (ЭКГ)	82	70	152
Оценка ВРС (ритмограмма)	82	70	152
ЭХО-кардиография (ЭХО-КГ)	82	70	152
Велоэргометрия (ВЭМ)	82	70	152
Исследование качества жизни			
Общий опросник PedsQLTM4.0	164	140	304
Кардиологический модуль опросника PedsQLTM4.0	164	-	164
Итого	1017	700	1717

Глава 3.

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО - СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ ШКОЛЬНИКОВ, ОПЕРИРОВАННЫХ ПО ПОВОДУ ВПС

3.1. Клинико-анамнестическая характеристика и оценка состояния физического развития у наблюдаемых детей

В период с 2007 по 2014 года мы наблюдали 152 ребенка школьного возраста, из них – 82 с оперированными ВПС составили основную группу исследования, контрольную группу составили 70 практически здоровых школьников. Все дети проживали в г. Екатеринбурге и Свердловской области, имели удовлетворительные материально-бытовые условия и среднюю материальную обеспеченность в семье.

Мы проанализировали частоту и характер заболеваний сердечно-сосудистой системы (ССС) у родственников первой и второй линии в выделенных группах (Таблица 4).

Таблица 4 – Частота заболеваний системы кровообращения у родственников наблюдаемых детей

Признак	Дети основной группы, n=82				Дети контрольной группы, n=70				p
	мать		отец		мать		отец		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Заболевания ССС	30	36,6	13	15,8	32	45,9	11	15,7	1:2=0,002 3:4=0,000
	Родственники матери		Родственники отца		Родственники матери		Родственники отца		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Заболевания ССС	54	46,6	40	34,5	36	51,4	26	37,1	-
ВПС	14	17,1	4	4,9	0	-	0	-	1:2=0,012 1:3=0,000
Наследственная отягощенность по заболеваниям ССС в целом (%)	38,9*				37,5*				-

Примечание: * заболевания одновременно могли встречаться в первой и второй линиях родства

Заболевания системы кровообращения у матерей, отцов и их родственников регистрировались более чем в трети случаев и в основной, и контрольной группах ($p > 0,5$). При этом заболеваемость матерей в обеих группах ($p < 0,01$) и родственников по материнской линии была выше. В структуре сердечно-сосудистой патологии преобладали гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца, нарушения сердечного ритма. Обращает внимание, что у детей из основной группы достоверно чаще отягощена материнская линия наследственности по ВПС (17,1%, $p = 0,000$). При этом непосредственно у родителей пороки сердца отсутствовали.

Таким образом, мы установили, что дети основной группы родились в семьях с отягощенным фоном по заболеваниям сердечно-сосудистой системы, в том числе и по ВПС.

Нами проанализированы особенности течения гестационного периода и его исходы у матерей наблюдаемых детей (Таблица 5).

Таблица 5 – Особенности течения гестационного периода и его исходы

Анализируемые признаки	Основная группа, n=82		Группа контроля, n=70		p
	абс	%	абс	%	
Аntenатальный период					
Без особенностей	12	14,6	17	24,3	*
Преэклампсия	49	59,8	26	37,1	$p=0,004$
Угроза невынашивания	22	26,8	15	21,4	*
ОРВИ во время беременности	32	39,0	8	11,4	$p=0,000$
Хроническая фетоплацентарная недостаточность	17	20,7	21	30,0	*
Анемия	33	40,2	17	24,3	$p=0,035$
Кольпит, урогенитальные инфекции	20	24,4	9	12,8	*
Интранатальный период					
Роды: - в срок	77	93,9	66	94,3	*
- преждевременные	5	6,1	4	5,7	
Роды: - самостоятельные	77	93,9	60	85,7	*
- оперативные	5	6,1	10	14,3	
Задержка внутриутробного развития	9	11,0	6	8,6	*
Недоношенность	5	6,1	4	5,7	*
Крупный ребенок	5	6,1	8	11,4	*

Примечание: * различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

В структуре патологий антенатального периода в основной группе наблюдения достоверно чаще по сравнению с группой контроля встречались острые респираторные инфекции (39,0%, $p=0,000$), преэклампсия (59,8%, $p=0,004$), анемия (40,2%, $p=0,035$). Более четверти матерей основной и контрольной групп имели хроническую фетоплацентарную недостаточность. Почти в 2 раза чаще у матерей основной группы встречался кольпит и урогенитальные инфекции. Существенной разницы в течении интранатального периода между группами выявлено не было.

Обращает на себя внимание то, что при надлежащем наблюдении большинства беременных основной группы в женских консультациях (89%), антенатально ВПС у плода не был диагностирован ни в одном случае.

Сроки выявления ВПС у детей основной группы представлены на рисунке 2.

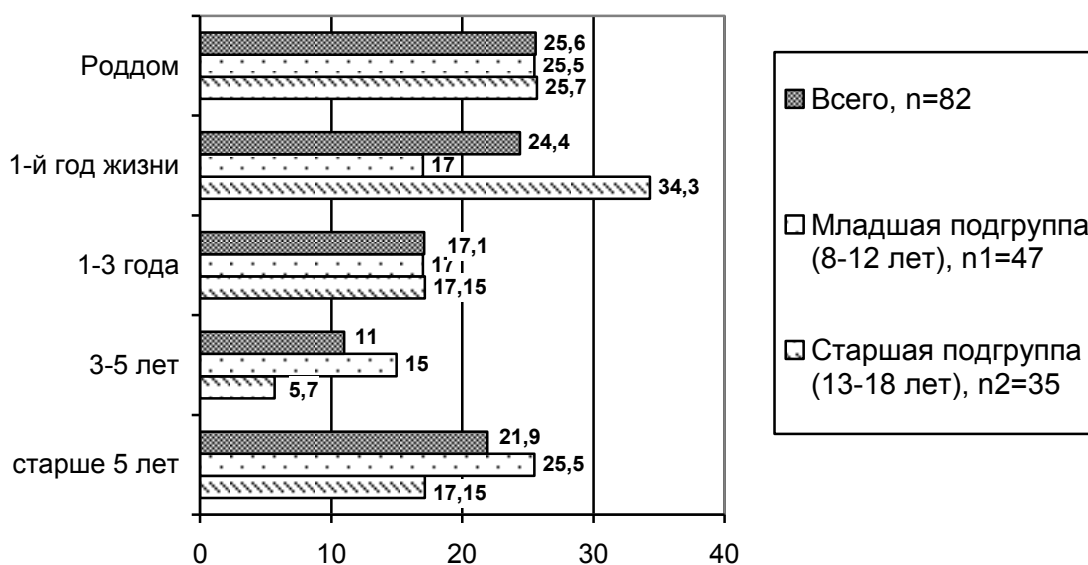


Рисунок 2 – Сроки выявления ВПС у детей основной группы, (%)

В родильном доме пороки сердца были выявлены только в 25,6% случаев, на первом году жизни – у 24,4%. Поздняя диагностика ВПС (старше 3 и 5 лет) отмечалась соответственно у 11% и 22% детей основной группы ($n_1=47$, $n_2=35$). Анализируя полученные данные можно предположить, что поздняя диагностика ВПС, вероятно, была связана с недостаточной оснащенностью ЛПУ в 90-е годы ультразвуковой аппаратурой и ее невысоким классом. Сложные, клинически

значимые аускультативные пороки сердца выявлялись достаточно рано – на этапе роддома или на 1 году жизни.

Структура ВПС у наблюдаемых больных представлена в таблице 6.

Таблица 6 – Структура ВПС у наблюдаемых больных

Тип порока	Дети 8-12 лет, n1=47		Дети 13-18 лет, n2=35		Всего, n=82		p
	абс	%	абс	%	абс	%	
ОАП	11	23,4	7	20,0	18	22,0	>0,05
ДМПП	11	23,4	5	14,3	16	19,5	>0,05
ДМЖП	7	14,9	9	25,7	16	19,5	>0,05
	29	61,7%	21	60%	50	61%	>0,05
Сложные ВПС с обогащением МКК	8	17,0	7	20,0	15	18,3	>0,05
Коарктация аорты	8	17,0	3	8,6	11	13,4	>0,05
Тетрада Фалло	2	4,3	4	11,4	6	7,3	>0,05

Из представленных данных видно, что в обеих возрастных подгруппах в структуре ВПС преобладали изолированные нецианотические пороки с обогащением малого круга кровообращения (61,7% в подгруппе 1 и 60% в подгруппе 2, $p>0,05$). Также сравнительно с одинаковой частотой регистрировались сложные ВПС.

Все дети до оперативного лечения ВПС имели недостаточность кровообращения (НК): НК I ст. – 44 ребенка, НК II А-Б ст. – 38 (55,7% и 46,3% соответственно, $n=82$).

До открытия в октябре 2004 года детского кардиохирургического отделения на базе Свердловской областной клинической больницы №1 (СОКБ №1) дети с ВПС оперировались либо в федеральных центрах (НИИ ССХ им. Бакулева, Москва; НИИ ССХ им. Мешалкина, Новосибирск), либо во взрослом кардиохирургическом отделении (СОКБ №1, Екатеринбург) после достижения трех лет. Средний возраст радикальной коррекции ВПС составил в младшей подгруппе $5,4\pm 2,9$ лет, в старшей - $6,3\pm 4,8$.

Сроки радикальной коррекции ВПС у детей основной группы представлены на рисунке 3.

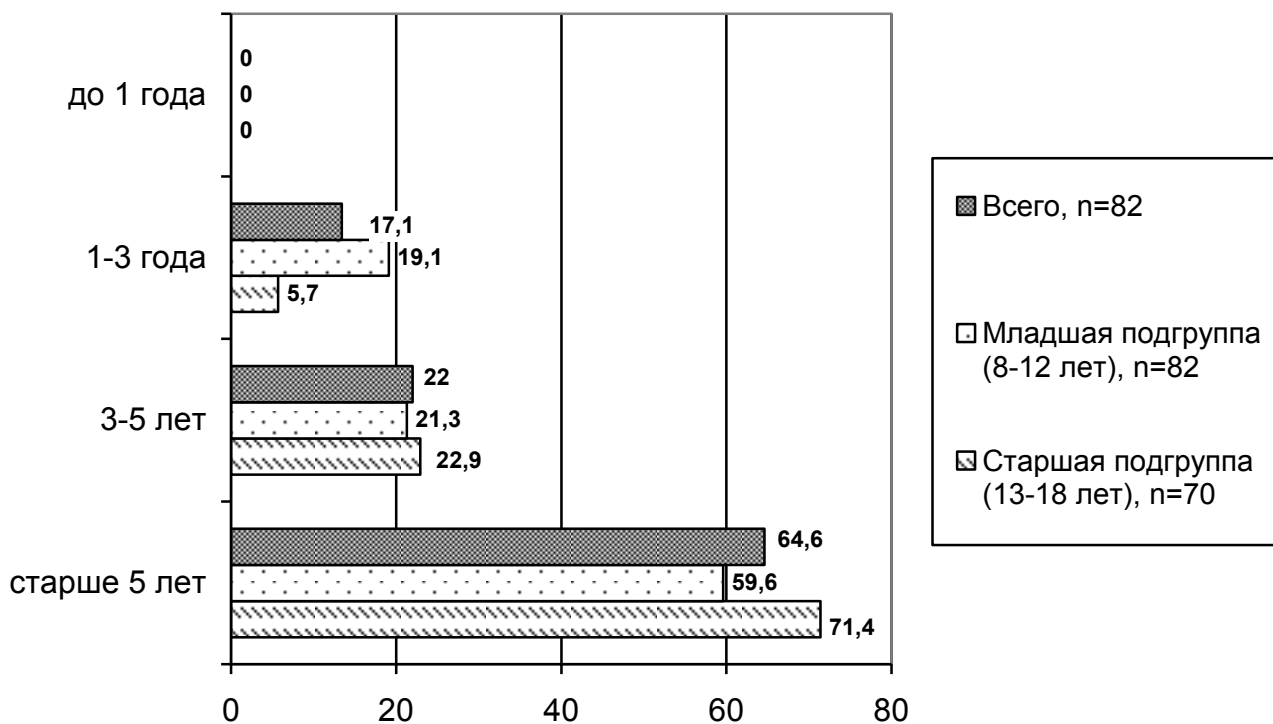


Рисунок 3 – Сроки радикальной коррекции ВПС у детей, (%)

Сравнивая полученные нами результаты с данными современных литературных публикаций, можно утверждать, что радикальная коррекция ВПС у детей обеих возрастных подгрупп проведена достаточно поздно [18, 19, 36, 37]. Вероятно, это было связано с низкой доступностью кардиохирургической помощи детям Свердловской области до октября 2004 года, и наличием в основной группе детей со сложными ВПС, потребовавшими повторных операций.

Корреляционный анализ выявил обратную зависимость стадии НК от сроков радикальной коррекции порока ($r=-0,33$, $p=0,01$). Таким образом, дети с НК ПА-Б ст. были прооперированы в более ранние сроки.

Основной массе больных хирургическая коррекция проводилась в Центре сердца и сосудов СОКБ №1 г. Екатеринбурга (Таблица 7).

Таблица 7 – Соотношение количества операций, проведенных наблюдаемым детям в различных кардиохирургических клиниках

Клиника	Дети 8-12 лет, n1=47		Дети 13-18 лет, n2=35		Всего, n=82	
	абс	%	абс	%	абс	%
Центр сердца и сосудов СОКБ №1, Екатеринбург	37	78,7	19	54,3	56	68,3
НИИ ССХ им. Бакулева, Москва	6	12,8	6	17,1	12	14,6
НИИ ССХ им. Мешалкина, Новосибирск	3	6,4	3	8,6	6	7,3
Другие	1	2,1	7	20,0	8	9,8

Большинству детей (81,7%) для радикальной коррекции порока сердца потребовалось однократное оперативное вмешательство, 11 больных (13,4%) перенесли две операции, а четырем пациентам (4,9%) потребовалось трехкратное оперативное вмешательство. Во всех случаях повторная операция была проведена детям со сложными ВПС – двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, частичной атрио-вентрикулярной коммуникацией ($r=0,33$, $p=0,01$); тетрадой Фалло ($r=0,3$, $p=0,013$) и коарктацией аорты, как следующий этап коррекции или для устранения резидуальных явлений. Количество операций также коррелировало со стадией НК II А-Б ($r=0,41$, $p=0,002$).

Операции с искусственным кровообращением (ИК) в подгруппе 8-12 лет были проведены у 59,6% больных, у детей старшей возрастной подгруппы – в 62,9% случаев. Доля малоинвазивных операций без ИК (эмболизация ОАП, закрытие окклюдером вторичных ДМПП, баллонная дилатация коарктации аорты) от общего числа составила: 19,1% у младших школьников и 11,4% у подростков (Таблица 8).

Таблица 8 – Соотношение количества операций с искусственным кровообращением и без ИК

Операция	Дети 8-12 лет, n1=47		Дети 13-18 лет, n2=35		Всего, n=82	
	абс	%	абс	%	абс	%
С искусственным кровообращением	28	59,6	22	62,9	50	61,0
Без искусственного кровообращения	19	40,4	13	37,1	32	39,0
- в том числе малоинвазивных	9	47,4	4	30,8	13	40,6
- малоинвазивных от общего числа	9	19,1	4	11,4	13	15,8

Длительность послеоперационного периода на начало наблюдения составила в первой подгруппе $5,1 \pm 2,4$ лет, во второй подгруппе $8,5 \pm 3,6$ лет. Минимальный срок послеоперационного периода в младшей подгруппе составил 2 года 4 мес., в старшей подгруппе – 1 год 8 мес., максимальная длительность – 9 лет 1 мес. и 13 лет 2 мес. соответственно.

Неосложненное течение послеоперационного периода отмечалось у 79,3% пациентов (у 83% в первой подгруппе и у 74,3% во второй). Из осложнений раннего послеоперационного периода наиболее часто встречались: гемоторакс (2 чел.), пневмоторакс (2 чел.), плеврит+перикардит (2 чел.), пароксизмы суправентрикулярной тахикардии (2 чел.), острая сердечная недостаточность (2 чел.); в единичных случаях отмечался гнойный медиастенит, хилоторакс, посткардиотомный синдром. Осложнения в позднем послеоперационном периоде встречались редко в единичных наблюдениях: выпотной перикардит, плексопатия плечевого сплетения, потеря кожной чувствительности молочной железы, расхождение послеоперационных швов.

Более половины детей младшей и старшей подгрупп на момент наблюдения не имели признаков резидуальной сердечной недостаточности. НК I ст., I ФК с одинаковой частотой выявлялась у детей обеих возрастных подгрупп (40,4% и 42,9%). Стадия недостаточности кровообращения (НК) и функциональный класс

определялись согласно рекомендациям Ассоциации детских кардиологов России с использованием Национальной классификации ХСН от 2002 года [38, 55].

Мы проанализировали структуру ВПС у детей в зависимости от наличия резидуальной сердечной недостаточности (Рисунок 4).

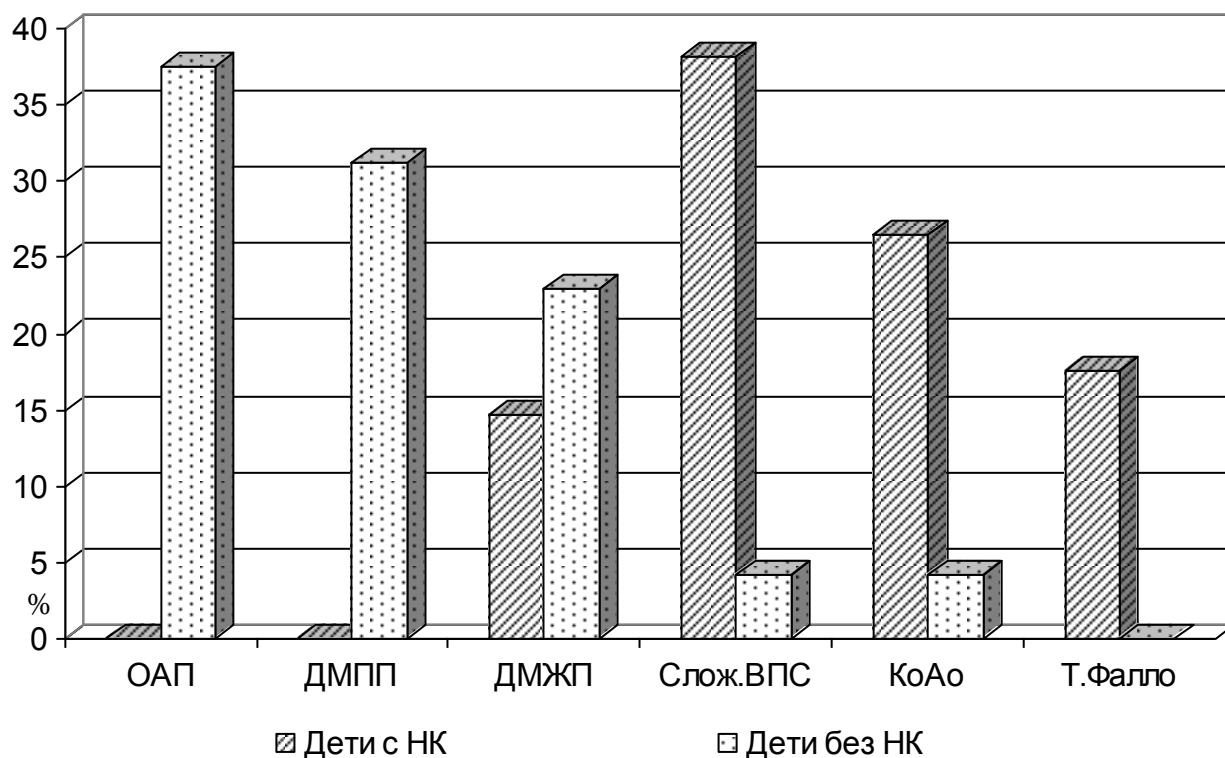


Рисунок 4 – Структура ВПС в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

В нашем наблюдении резидуальная сердечная недостаточность чаще регистрировалась у детей со сложными ВПС бледного типа ($r=0,33$, $p=0,01$), коарктацией аорты ($r=0,32$, $p=0,011$) и тетрадой Фалло ($r=0,33$, $p=0,01$), и редко у детей с изолированными оперированными пороками – ОАП ($r=-0,45$, $p=0,000$), ДМПП ($r=-0,35$, $p=0,008$).

В основном дети это были с остаточными нарушениями гемодинамики, потребовавшими повторного оперативного вмешательства (2 и более операции $r=0,46$, $p=0,000$).

Также нами выявлена прямая корреляционная связь между резидуальной НК и наличием в анамнезе ранних послеоперационных осложнений ($r=0,34$, $p=0,009$).

Необходимо отметить, что категорию «ребенок-инвалид» на момент начала исследования имело большее количество детей (61,7% и 60% в младшей и старшей подгруппах соответственно), но в течение первого года наблюдения после переосвидетельствования в бюро МСЭ, число больных с установленной НК и сохраненной инвалидностью сравнялось.

Все пациенты, отобранные в основную группу по критериям включения, ранее наблюдались районными кардиологами. Медикаментозная терапия ХСН (ингибиторы АПФ), нарушений сердечного ритма (β -адреноблокаторы), резидуальной артериальной гипертензии (ингибиторы АПФ, блокаторы кальциевых каналов) проводилась у 11,5% детей младшей и 23,5% старшей подгрупп. Большая часть пациентов (95,3%) 1-2 раза в год получала курсы метаболической терапии с использованием коэнзима Q10, L-карнитина, препаратов калия и магния, триметазидина.

Большинство оперированных детей 8-12 лет (72,3%) и около половины пациентов 13-18 лет (45,7%) имели низкую физическую активность: часть из них была освобождена от уроков физкультуры районным кардиологом или педиатром, другая часть посещала в школе подготовительную физкультурную группу. Остальные дети имели умеренную физическую активность. Выявлена прямая корреляционная связь низкой физической активности с наличием резидуальной недостаточности кровообращения у оперированных детей ($r=0,3$, $p=0,013$).

Все дети контрольной группы имели умеренную физическую активность и посещали основную физкультурную группу.

При оценке уровня физического развития детей учитывались антропометрические показатели, а также морфофункциональный статус ребенка.

Анализ результатов показал, что большая часть детей всех выделенных подгрупп имела средний уровень физического развития (Таблица 9).

Таблица 9 – Уровень физического развития наблюдаемых детей в зависимости от процентильного распределения роста

Уровень физического развития	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	abc	%	abc	%	abc	%	abc	%	
Низкое (<10‰)	1	2,1	1	2,9	0	-	0	-	*
Ниже среднего (10-25‰)	8	17,0	6	17,1	6	17,6	5	13,9	*
Среднее (25-75‰)	24	51,1	16	45,7	16	47,1	22	61,1	*
Выше среднего (75-90‰)	9	19,2	7	20,0	12	35,3	9	25,0	*
Высокое (>90‰)	5	10,6	5	14,3	0	-	0	-	2:4=0,02

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

Низкий уровень физического развития был редким в основной группе и не встречался в группе контроля. Обращает внимание отсутствие в контрольной группе детей с высоким физическим развитием, в отличие от основной (среди детей 13-17 лет разница достоверна, $p = 0,024$). По другим показателям значимых различий не выявлено. Уровни физического развития мальчиков и девочек в выделенных группах соответствующих возрастов также достоверно не отличались.

Морфофункциональный статус групп представлен в таблице 10.

Таблица 10 – Морфофункциональный статус обследованных детей

Морфо-функциональный статус	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	abc	%	abc	%	abc	%	abc	%	
Гармоничный	22	46,8	19	54,3	21	61,8	23	63,9	*
Дисгармоничный	18	38,3	10	28,6	12	35,3	13	36,1	*
- дефицит массы	13	27,8	5	14,3	4	11,8	1	2,8	*
- избыток массы	5	10,6	5	14,3	8	23,5	12	33,3	*
Резко дис-гармоничный	7	18,9	6	17,1	1	2,9	0	-	2:4=0,01
- ожирение 1ст.	5	10,6	3	8,6	1	2,9	0	-	*
- ожирение 2ст.	2	8,3	3	8,6	0	-	0	-	*

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

При оценке морфофункционального статуса обследованных детей установлено, что в основной группе гармоничный тип развития встречался у 46,8% детей 8-12 лет и у 54,3% подростков, без достоверных отличий от детей группы контроля.

Дисгармоничный тип морфофункционального статуса имели 38,3% оперированных детей младшей возрастной подгруппы и 28,6% пациентов 13-18 лет, что также существенно не отличало их от контрольной группы (35,3% и 36,1% соответственно возрастам). При этом дефицит массы у оперированных детей встречался более чем в 2 раза чаще, в сравнении со здоровыми сверстниками ($p>0,05$). Также обращает внимание то, что резко дисгармоничное физическое развитие чаще выявлялось в основной группе, чем в контрольной, особенно среди детей 13-18 лет ($p=0,01$). Наличие ожирения 1 и 2 степени у детей с корригированными ВПС (в младшей подгруппе – 18,9%, в старшей – 17,1%), по нашему мнению, связано с более низкой физической активностью оперированных пациентов в сравнении со здоровыми сверстниками. Корреляционный анализ выявил у детей основной группы слабую прямую связь ожирения 1 и 2 степени и низкой физической активности ($r=0,22$, $p=0,046$).

Мы также проанализировали средние антропометрические показатели в исследуемых группах, в том числе с учетом пола (Таблица 11).

Таблица 11 – Средние антропометрические показатели обследованных детей, ($M \pm m$)

Показатель	8-12 лет		13-18 лет		p
	Основная группа	Группа контроля	Основная группа	Группа контроля	
	1	2	3	4	
Рост (см)	142,8±2,3	140,4±1,7	164,6±1,8	162,8±1,7	>0,05
-девочки	145,4±3,0	138,4±2,6	162,2±2,0	159,6±1,8	
-мальчики	139,5±3,7	142,3±2,4	167,8±3,1	166,9±2,9	
Вес (кг)	36,4±2,1	34,7±1,4	53,5±2,2	53,7±1,5	>0,05
-девочки	38,0±3,0	33,7±2,1	50,9±1,9	51,8±2,1	
-мальчики	34,4±3,1	35,5±1,9	56,9±4,4	56,1±2,1	

Средний рост оперированных детей оказался выше, чем у здоровых сверстников (за исключением мальчиков 8-12 лет) за счет наличия в основной группе детей с высоким ростом (>90 перцентиля), однако статистически значимые отличия средних антропометрических показателей в исследуемых группах отсутствовали ($p>0,05$). Обращает внимание то, что средний вес младших девочек с оперированным ВПС явно превышает показатель контрольной группы, что позволяет сделать вывод о преобладании дизгармоничного морфофункционального статуса за счет избыточного веса в группе оперированных детей 8-12 лет именно у девочек.

Также нами было проанализировано физическое развитие у детей основной группы в зависимости от наличия недостаточности кровообращения (Рисунок 5).

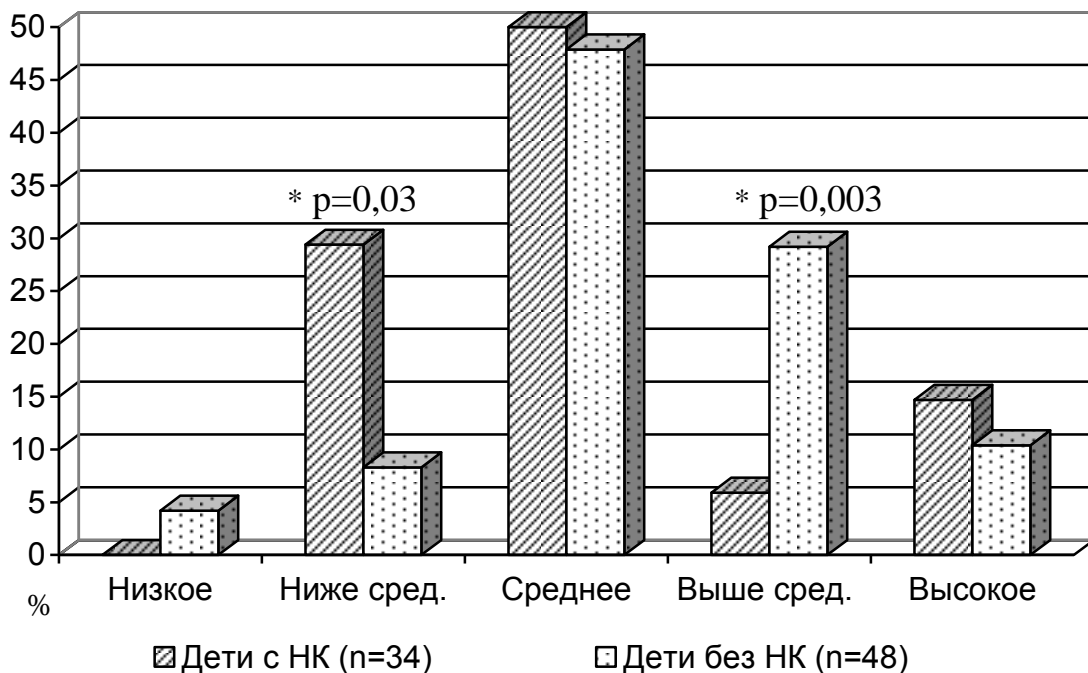


Рисунок 5 – Показатели физического развития оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

Среднее физическое развитие имело большинство оперированных детей не зависимо от наличия резидуальной сердечной недостаточности. У детей с наличием НК физическое развитие ниже среднего регистрировалось более чем в 3 раза чаще ($p=0,03$), а физическое развитие выше среднего достоверно чаще имели

дети без НК ($p=0,003$). Низкое и высокое физическое развитие встречалось существенно реже и без значимых различий в группах ($p>0,05$).

Также нами был проведен анализ морфофункционального статуса у детей основной группы в зависимости от наличия недостаточности кровообращения (Рисунок 6).

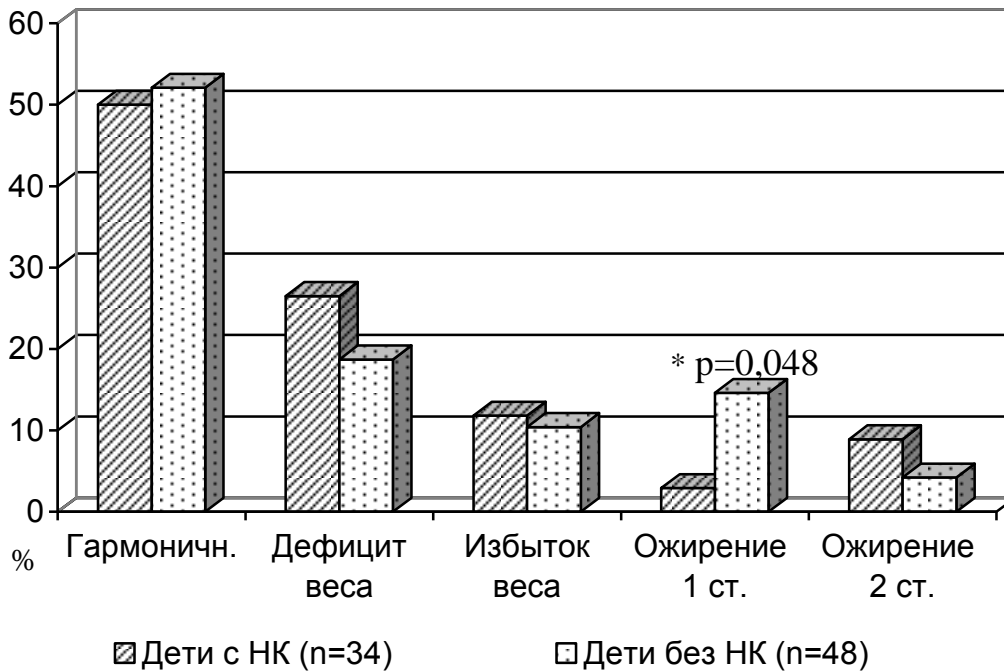


Рисунок 6 – Морфофункциональный статус оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

Результаты оценки морфофункционального статуса детей с оперированными ВПС показали, что не менее половины пациентов имели гармоничное развитие, не зависимо от наличия НК. Дефицит веса и ожирение 2 степени незначительно преобладали у детей с недостаточностью кровообращения ($p>0,05$), а ожирение 1 степени превалировало у детей без НК ($p=0,048$).

Анализ средних антропометрических показателей в выделенных группах не выявил статистически достоверной разницы.

Таким образом, наличие недостаточности кровообращения оказывает влияние на физическое развитие и морфофункциональный статус детей: в сравнении с пациентами без НК у них чаще встречаются дефицит роста и веса, а также более высокая степень ожирения, однако достоверной корреляционной

зависимости низкого физического развития и ожирения от наличия резидуальной СН в нашем исследовании не выявлено ($p>0,05$).

3.2. Клиническая характеристика состояния сердечно-сосудистой системы у обследованных детей

Мы провели сравнительный анализ жалоб, предъявляемых обследованными детьми (Таблица 12).

Таблица 12 – Характеристика жалоб у наблюдаемых детей

Жалобы	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Быстрая утомляемость, одышка при физических нагрузках	28	59,6	19	54,3	0	-	0	-	1:3=0,000 2:4=0,000 1:2>0,05
Головные боли	27	57,4	25	71,4	9	26,5	12	33,3	1:3=0,004 2:4=0,001 1:2>0,05
Плохая переносимость транспорта, душных помещений	24	51,1	15	42,9	10	29,4	9	25,0	1:2>0,05
Кардиалгии	21	44,7	19	54,3	0	-	0	-	1:3=0,000 2:4=0,000 1:2>0,05
Головокружения	16	34,0	13	37,1	1	2,9	5	13,9	1:3=0,000 2:4=0,02 1:2>0,05
Ощущения сердцебиений	6	12,8	5	14,3	0	-	0	-	1:3=0,03 2:4=0,02 1:2>0,05
Обмороки и предобморочные состояния	4	8,5	3	8,6	0	-	0	-	1:2>0,05
Жалоб нет	2	4,2	3	8,6	24	70,6	24	66,7	1:3=0,000 2:4=0,000 1:2>0,05

Примечание: общее число наблюдений не соответствует 100% из-за наличия нескольких жалоб у одного больного

Более половины оперированных пациентов указывали на быструю утомляемость и одышку при физических нагрузках, которые прямо коррелировали с низкой физической активностью ($r=0,32$, $p=0,011$).

Кардиалгии отмечали 44,7% оперированных детей младшей группы и 54,3% подростков. В контрольной группе эти жалобы не встречались ($p=0,000$).

Только оперированные школьники отмечали ощущения сердцебиений ($p<0,05$), эпизоды обморочных или предобморочных состояний ($p>0,05$). Головные боли и головокружения достоверно чаще выявлялись у пациентов основной группы, в сравнении со здоровыми сверстниками ($p<0,05$). Достаточно часто дети и основной и контрольной групп жаловались на плохую переносимость транспорта, душных помещений, однако достоверных отличий по данным показателям не выявлено ($p>0,05$).

При сравнительной оценке характера жалоб у оперированных детей в зависимости от возраста, значимой разницы между младшей и старшей подгруппами мы не получили ($p>0,05$).

Также нами был проведен анализ жалоб у детей, в зависимости от наличия или отсутствия недостаточности кровообращения (Рисунок 7).

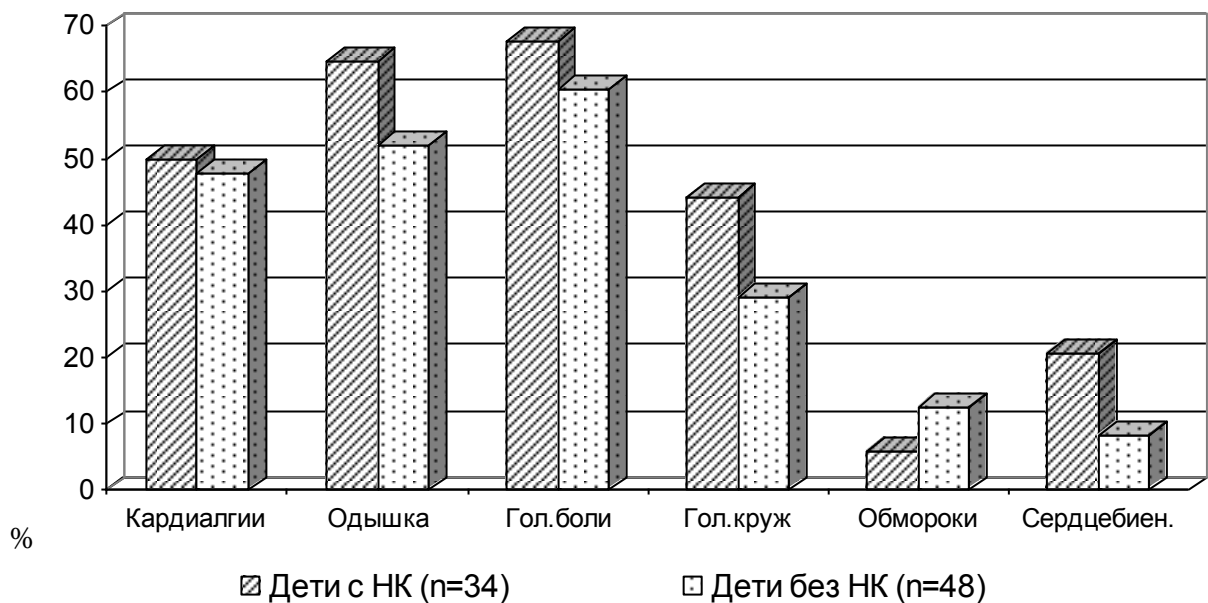


Рисунок 7 – Жалобы оперированных детей в зависимости от наличия НК

У пациентов с резидуальной сердечной недостаточностью чаще отмечались одышка при физических нагрузках, головокружения и сердцебиения. Обмороки и предобморочные состояния у них встречались реже, чем у детей без НК. Однако анализ полученных данных не выявил достоверных различий по жалобам у

оперированных детей в зависимости от наличия НК ($p>0,5$). Жалобы отсутствовали только у пациентов без НК – 10,4% ($p>0,5$).

Мы оценили также объективную клиническую симптоматику у детей основной и контрольной групп (Таблица 13).

Таблица 13 – Характеристика объективной клинической симптоматики у наблюдаемых детей

Клинический признак	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Акроцианоз	3	6,4	5	14,3	2	5,8	3	8,3	*
«Мраморность» кожи	10	21,3	5	14,3	12	35,3	8	22,2	*
Похолодание дистальных отделов конечностей	9	19,1	12	34,3	6	17,6	11	30,5	*
Дистальный гипергидроз	8	17,0	28	80,0	6	17,6	28	77,8	1:2=0,000 3:4=0,000
Расширение границ сердца: - вправо - влево	- -	- -	2 2	5,7 5,7	0 0	- -	0 0	- -	* *
Нарушения сердечного ритма, выявленные аускультативно: - тахикардия в покое	0	-	2	5,7	0	-	0	-	1:2>0,05
- брадикардия в покое	11	23,4	12	34,3	0	-	0	-	1:3=0,000 2:4=0,002 1:2>0,05
- дыхательная аритмия	12	25,5	6	17,1	11	32,3	6	16,7	*
- экстрасистолия	1	2,1	2	5,7	0	-	0	-	*
Изменения сердечных тонов: - приглушенность	6	12,8	8	23,9	0	-	0	-	1:3=0,03 2:4=0,001 1:2>0,05
- акцентуация II тона на легочной артерии	6	12,8	5	14,3	0	-	0	-	1:3=0,03 2:4=0,02 1:2>0,05
Систолический шум	39	83,0	27	77,0	15	44,1	11	30,5	1:3=0,000 2:4=0,000 1:2>0,05
- с экстракардиальным проведением	10	26,3	5	18,5	0	-	0	-	1:3=0,000 2:4=0,02 1:2>0,05
Диастолический шум	4	8,5	5	14,3	0	-	0	-	2:4=0,02 1:2>0,05
Симптомов не выявлено	6	12,8	2	5,7	11	32,3	8	22,2	1:3=0,032 2:4=0,04 1:2>0,05

Примечания: общее число наблюдений не соответствует 100% из-за наличия нескольких жалоб у одного больного; * различия признака в сравниваемых группах $p>0,05$

В структуре клинической симптоматики наиболее часто регистрировались признаки, свидетельствующие о вегетативной дисфункции: «мраморный» рисунок кожи, похолодание дистальных отделов конечностей и дистальный гипергидроз, который преобладал у старших детей основной и контрольной групп ($p=0,000$), что достаточно характерно для подросткового возраста.

При объективном обследовании детей основной группы выявлялись особенности, связанные с перенесенным оперативным вмешательством: наличие послеоперационной деформации грудной клетки и рубца, которые не встречались у здоровых детей. Так деформация грудной клетки в послеоперационном периоде сохранилась у 12,8% детей младшей группы (6 чел.) и 37,1% старшей (13 чел.). Причем у первых выявлена прямая корреляционная связь с перенесенными ранними послеоперационными осложнениями ($r=0,42$, $p=0,003$) и обратная с возрастом, в котором была проведена радикальная коррекция ВПС ($r=-0,34$, $p=0,022$). А у оперированных подростков послеоперационная деформация грудной клетки коррелировала с количеством перенесенных операций (2 и более $r=0,35$, $p=0,037$). Послеоперационный рубец имелся у 80,8% детей 8-12 лет (38 чел.) и 88,6% детей 13-18 лет (31 чел.), из них изменения рубца по типу келоида отмечены у 7,9% и 9,7% соответственно.

Такие клинические симптомы, как изменение верхушечного толчка, расширение границ относительной сердечной тупости, встречались в единичных случаях и только у оперированных детей.

Среди пациентов основной группы отмечались нарушения сердечного ритма, выявляемые при аускультации: брадикардия в покое у 23,4% младших школьников ($p=0,02$) и у 34,3% подростков ($p=0,002$); тахикардия и экстрасистолия выслушивались в единичных случаях ($p>0,05$).

Такая аускультативная особенность, как дыхательная аритмия с одинаковой частотой регистрировалась как в основной, так и в контрольной группе, с небольшим преобладанием у младших школьников, что соответствует возрастным физиологическим особенностям сердечно-сосудистой системы [15, 67, 89, 101].

Изменения характеристик сердечных тонов в виде приглушенности отмечалось только в основной группе (у 12,8% детей 8-12 лет, $p=0,028$ и у 23,9% подростков, $p=0,001$). Акцентуация второго тона над легочной артерией не выявлялась у здоровых детей, но достоверно чаще определялась у оперированных сверстников (12,8% младшей подгруппы, $p=0,009$ и 14,3% старшей, $p=0,02$).

Систолический шум в сердце регистрировали достаточно часто не только у детей основной группы, но и более чем у трети здоровых сверстников. Однако наличие систолического шума с экстракардиальным проведением достоверно отличало оперированных школьников от детей контрольной группы ($p<0,05$), которые имели только локальный шум. Корреляционный анализ выявил прямую связь между наличием экстракардиального систолического шума и количеством перенесенных операций (2 и более $r=0,32$, $p=0,011$), а также с оперированной коарктацией аорты ($r=0,44$, $p=0,000$).

Диастолический шум не выслушивался у здоровых детей. У пациентов основной группы диастолический шум коррелировал с количеством перенесенных операций (2 и более $r=0,31$, $p=0,012$), со стадией недостаточности кровообращения до оперативного лечения врожденного порока сердца (НК II А-Б $r=0,39$, $p=0,004$), а также с оперированной тетрадой Фалло ($r=0,8$, $p=0,000$).

При сравнении объективной клинической симптоматики у оперированных детей в зависимости от возраста, мы не получили значимой разницы между младшей и старшей подгруппами. Однако у подростков 13-18 лет чаще встречались клинические проявления вегетативной дисфункции: гипергидроз дистальных отделов конечностей, акроцианоз; более трети подростков имели похолодание дистальных отделов конечностей, часто отмечалась «мраморность» кожи ($p>0,05$). В аускультативной картине отмечалось лишь меньшее число дыхательных аритмий у подростков, что соответствует физиологическим особенностям состояния сердечно-сосудистой системы данного возрастного периода.

Также нами была проведена оценка физикальных данных у оперированных детей в зависимости от наличия или отсутствия резидуальной сердечной недостаточности (Рисунок 8).

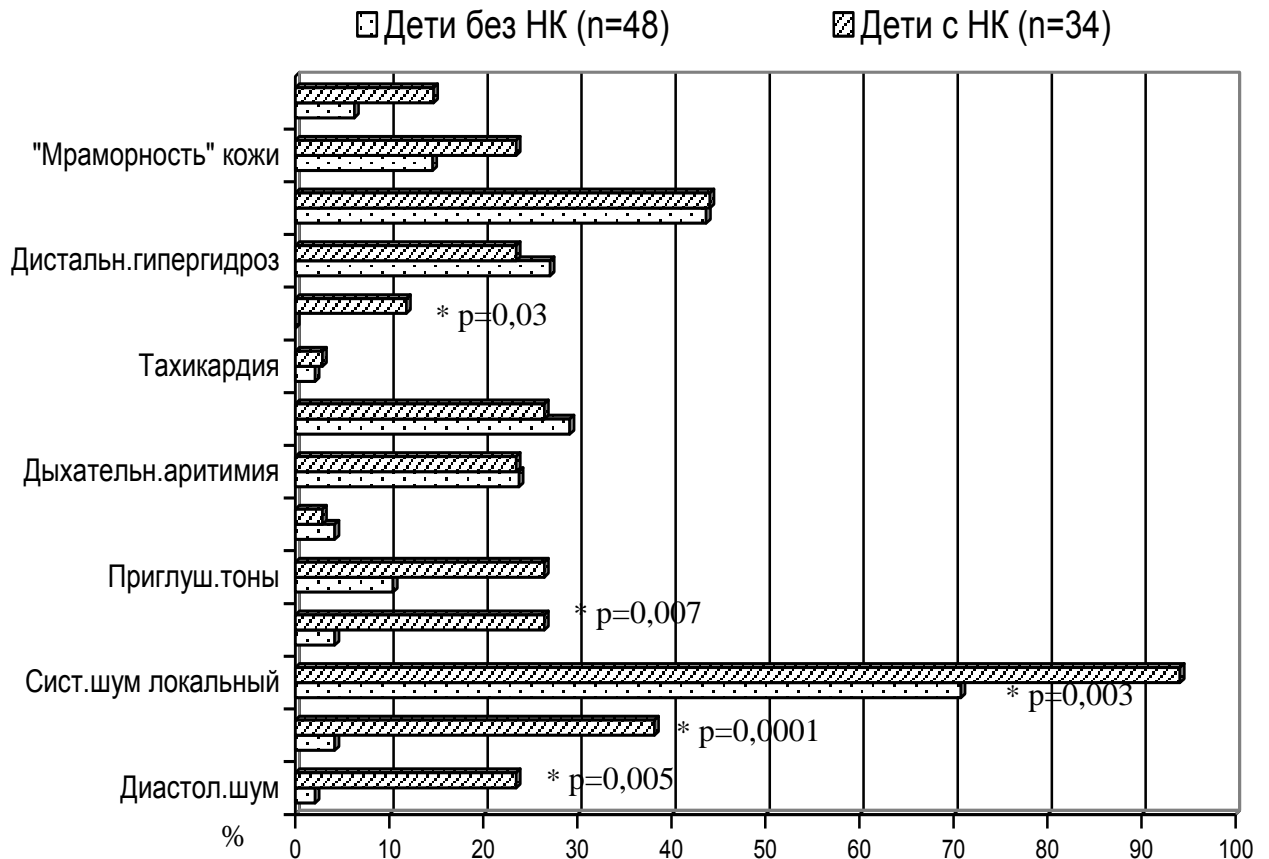


Рисунок 8 – Физикальные данные оперированных детей в зависимости от наличия резидуальной СН

Анализ клинических симптомов у оперированных детей с недостаточностью кровообращения выявил достоверные различия по таким показателям, как: расширение границ сердца ($p=0,03$), акцентуация II тона на легочной артерии ($p=0,007$), систолический шум локальный ($p=0,003$) и с экстракардиальным проведением ($p=0,0001$), диастолический шум ($p=0,005$), что свидетельствует о наличии более выраженных резидуальных изменений сердца у этой группы пациентов, подтвержденных в дальнейшем инструментальными данными. Явно чаще у детей с НК отмечалась приглушенность сердечных тонов, однако, без статистически значимой разницы ($p=0,07$).

Признаки, свидетельствующие о вегетативной дисфункции: «мраморный» рисунок кожи, похолодание дистальных отделов конечностей и дистальный гипергидроз не имели достоверных различий в выделенных группах, как и нарушения сердечного ритма, выявляемые при аускультации ($p>0,05$).

В нашем исследовании мы также оценивали вегетативный статус в выделенных группах.

Согласно литературным данным в норме у здоровых детей от 7 до 15 лет почти в половине случаев регистрируется исходная эйтония, около 40% детей имеют ваготонию и лишь небольшое число (около 10%) – симпатикотонию (Белоконь, Кубергер, 1987). В подростковом возрасте количество детей с исходной симпатикотонией увеличивается.

Известно, что длительная чрезмерная активация симпато-адреналовой системы у пациентов с сердечной недостаточностью играет негативную роль и способствует повышению других нейрогормонов и медиаторов, что приводит к задержке соли и воды, к вазоконстрикции, сопровождается пролиферацией клеток, ремоделированием органов-«мишеней» и прогрессированием декомпенсации [55].

В соответствии с рекомендациями Н.А. Белоконь [15] мы определили исходный вегетативный тонус у обследованных детей (Рисунок 9).

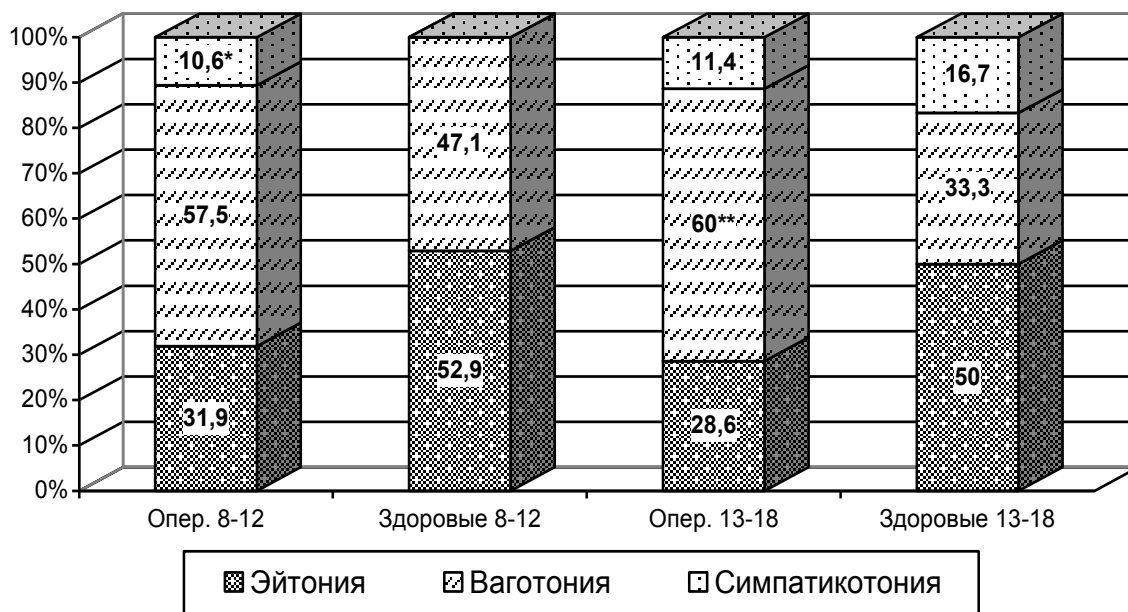


Рисунок 9 – Типы исходного вегетативного тонуса у обследованных детей

Примечание: * $p=0,02$ относительно здоровых детей 8-12 лет

** $p=0,02$ относительно здоровых детей 13-18 лет

Выявлено, что эйтония встречалась у здоровых детей чаще, чем у оперированных сверстников, но без достоверных различий ($p>0,05$). В младшей

возрастной подгруппе симпатикотония, как исходный вегетативный тонус выявлялась только у детей с оперированными ВПС (10,6%, $p=0,02$). У оперированных подростков 13-18 лет достоверно чаще, чем у здоровых сверстников исходно определялась ваготония ($p=0,02$), симпатикотонию в этих группах выявляли без статистически значимой разницы.

При сравнительном анализе исходного вегетативного тонуса среди оперированных детей в зависимости от возраста мы получили схожие результаты по всем типам: наиболее часто у оперированных детей регистрировалась ваготония (у 57,5% детей 8-12 лет и 60% детей 13-18 лет), около трети больных имели эйтонию (31,9% и 28,6% соответственно), симпатикотония, как исходный вегетативный тонус, определялась у 10,6% и 11,6% детей указанных групп.

Всем детям проводилась клиническая оценка состояния вегетативной нервной системы с использованием оценочных таблиц А.М. Вейна [23]. Результаты представлены в таблице 14.

Таблица 14 – Характеристика типов СВД в исследуемых группах

Тип вегетативной дисфункции	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Ваготонический	16	34,0	14	40,0	5	14,7	5	13,9	1:3=0,04 2:4=0,009
Симпатикотонический	1	2,1	3	8,6	0	-	0	-	1:3>0,05 2:4>0,05
Смешанный	6	12,8	5	14,3	0	-	3	8,3	1:3=0,03
Всего	23	48,9	22	62,9	5	14,7	8	22,2	1:3=0,000 2:4=0,001 1:2>0,05

Было установлено, что синдром вегетативной дисфункции (СВД) имели большинство пациентов основной группы – 48,9% детей 8-12 лет и 62,9% подростков 13-18 лет, что достоверно выше, чем в группах здоровых сверстников (соответственно 14,7%, $p=0,000$ и 22,2%, $p=0,001$).

Статистически значимая разница получена по ваготоническому типу СВД между оперированными и здоровыми детьми всех возрастных подгрупп и по смешанному типу среди детей 8-12 лет ($p < 0,05$). У здоровых детей вегетативная дисфункция по симпатикотоническому типу не встречалась.

При анализе характера синдрома вегетативной дисфункции у оперированных детей в зависимости от возраста получены схожие результаты, не имеющие достоверных различий. Чаще всего дети основной группы имели вегетативную дисфункцию по ваготоническому и реже по смешанному типу, симпатикотонический тип СВД встречался в единичных наблюдениях.

Мы также проанализировали исходный вегетативный тонус и типы СВД у оперированных детей в зависимости от наличия резидуальной сердечной недостаточности.

Варианты исходного вегетативного тонуса в выделенных группах продемонстрированы на рисунке 10.

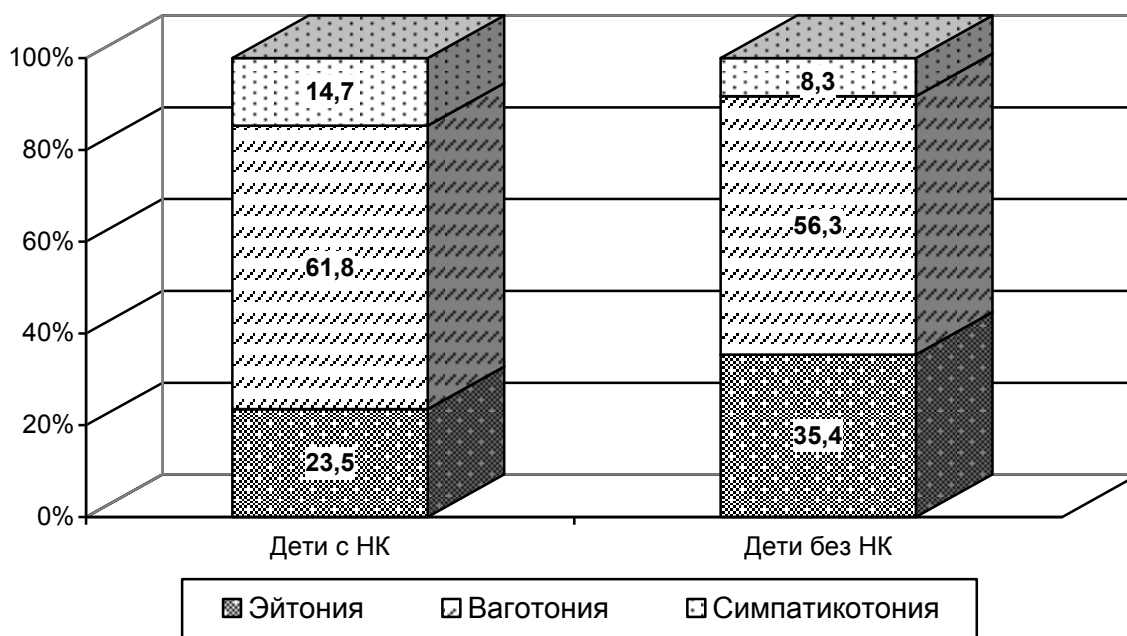


Рисунок 10 – Варианты ИВТ у оперированных детей в зависимости от наличия НК

Исходный вегетативный тонус у оперированных детей с недостаточностью кровообращения и без НК существенно не отличался ($p > 0,05$). В обеих группах

преобладала ваготония. Однако симпатикотония у детей с недостаточностью кровообращения встречалась чаще (14,7% против 8,3%). Корреляционный анализ выявил прямую связь между эйтонией и отсутствием жалоб у детей без НК ($r=0,32$, $p=0,011$).

Синдром вегетативной дисфункции (СВД) имели большинство пациентов с НК – 67,7% и менее половины (45,8%) детей без НК (Таблица 15).

Таблица 15 – Характеристика типов СВД у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

Тип вегетативной дисфункции	Дети с НК, n=34		Дети без НК, n=48		p
	абс	%	абс	%	
Ваготонический	15	44,1	15	31,2	$p>0,05$
Симпатикотонический	4	11,8	0	-	$p=0,046$
Смешанный	4	11,8	7	14,6	$p>0,05$
Всего	23	67,7	22	45,8	$p>0,05$

Самым часто встречающимся типом СВД в выделенных группах был ваготонический (44,1% и 31,2% соответственно, $p>0,05$), реже регистрировался смешанный тип. Симпатикотонический тип СВД выявлялся только у детей с НК ($p=0,046$).

Таким образом, основываясь как на жалобах, так и на объективной клинической симптоматике, можно заключить, что дети с оперированными ВПС обеих возрастных подгрупп, имели отличия от здоровых сверстников, как по исходному вегетативному тону, так и по типам синдрома вегетативных дисфункций.

Наличие или отсутствие резидуальной сердечной недостаточности у оперированных детей существенно не влияло на исходный вегетативный тонус, однако, исходная симпатикотония у пациентов с НК регистрировалась чаще ($p>0,05$), а СВД по симпатикотоническому типу выявлялся только у детей с резидуальной сердечной недостаточностью ($p=0,046$). Таким образом, активацию симпатического отдела ВНС у пациентов с НК можно расценивать как

дополнительный отрицательный фактор, способный приводить к дезадаптивному ремоделированию сердца и поддерживать резидуальную сердечную недостаточность.

Нами также были проанализированы показатели артериального давления (АД) у наблюдаемых пациентов.

Было установлено, что средние показатели АД во всех группах обследованных детей не отклонялись от нормативных значений (Таблица 16).

Таблица 16 – Средние показатели артериального давления у обследованных детей ($M \pm m$)

Показатели АД (мм рт.ст.)	Основная группа, n=82		Группа контроля, n=70		p
	8-12 лет, n=47	13-18 лет, n=35	8-12 лет, n=34	13-18 лет, n=36	
	1	2	3	4	
Систолическое	98,7±1,45	101,3±2,03	96,9±1,18	106±2,2	p>0,05
Диастолическое	56,8±1,0	60,9±1,2	56,4±1,41	60,2±1,34	p>0,05

Распределение уровней артериального давления у обследованных детей представлено в таблице 17.

Таблица 17 – Распределение уровней АД в исследуемых группах

Показатель	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-17 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-17 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Нормальное АД	39	83,0	28	80,0	33	97,1	33	91,7	p>0,05
Высокое нормальное АД	1	2,1	0	-	0	-	1	2,8	p>0,05
Артериальная гипертензия	2	4,3	1	2,9	0	-	-	0	p>0,05
Артериальная гипотензия	5	10,6	6	17,1	1	2,9	2	5,5	p>0,05
	11 детей – 13,4% (n=82)				3 ребенка – 4,3% (n=70)				p=0,04

Подавляющее большинство обследованных детей имело нормальные значения артериального давления (80,0-97,1%). Однако у здоровых школьников артериальная гипертензия ($AD \geq 95\%$) не регистрировалась. Из детей основной группы повышение АД, как проявление резидуальной артериальной гипертензии после радикальной коррекции коарктации аорты, имели 2 ребенка 8-12 лет (4,5%), и 1 подросток (2,9%).

Артериальная гипотензия, как проявление СВД по ваготоническому типу, достоверно чаще отмечалась у детей основной группы, чем у здоровых сверстников (13,4% против 4,3%, $p=0,04$), однако между возрастными подгруппами статистически значимых различий мы не выявили.

Анализ артериального давления у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения показал, что АД также достоверно не отличалось ни по средним значениям, ни по уровням (Таблица 18).

Таблица 18 – Показатели АД у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

АД	Дети с НК, n=34		Дети без НК, n=48		p
	абс	%	абс	%	
Нормальное АД	25	73,5	42	87,5	$p>0,05$
Высокое нормальное АД	0	-	1	2,1	$p>0,05$
Артериальная гипертензия	3	8,8	0	-	$p>0,05$
Артериальная гипотензия	6	17,7	5	10,4	$p>0,05$
Средние показатели АД (мм рт.ст.)					
Систолическое	99,6±2,0		100,0±1,6		$p>0,05$
Диастолическое	59,9±1,8		57,5±1,2		$p>0,05$

Чаще всего в выделенных группах регистрировалось нормальное АД, реже артериальная гипотензия. Артериальная гипертензия отмечалась только в группе детей с НК (3 человека). Таким образом, мы не выявили значимого влияния резидуальной СН на показатели АД у оперированных детей ($p>0,05$).

Резюме

Таким образом, при сравнительном анализе данных анамнеза жизни детей, оперированных по поводу ВПС, и здоровых сверстников выявлены различия в генеалогическом и медико-биологическом анамнезе с преобладающей отягощенностью у оперированных пациентов.

Оценка антропометрических данных показала, что оперированные дети в отдаленном послеоперационном периоде, существенно не отличаются от здоровых сверстников по физическому развитию, но достоверно чаще имеют ожирение ($p < 0,05$), вероятно вследствие гиподинамии. Более высокая степень ожирения чаще встречалась у детей с резидуальной СН ($p > 0,05$).

Данные анализа жалоб и объективной клинической симптоматики свидетельствуют о сохраняющихся отличиях в состоянии здоровья детей, оперированных по поводу ВПС в отдаленном послеоперационном периоде относительно группы контроля: чаще предъявляются кардиальные жалобы, регистрируются отклонения в данных физикального обследования. Клинические изменения, обусловленные наличием оперированного ВПС, достоверно чаще выявляются у пациентов с недостаточностью кровообращения ($p < 0,05$).

Все это подчеркивает необходимость персонифицированного подхода к наблюдению детей, оперированных по поводу ВПС, с учетом анамнеза, жалоб, антропометрических и физикальных данных. По результатам проведенного клинического обследования врач детский кардиолог должен уметь прогнозировать отдаленные результаты операции относительно резидуальной сердечной недостаточности и планировать соответствующие реабилитационные мероприятия.

Глава 4.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИНСТРУМЕНТАЛЬНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ СОСТОЯНИЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ И ОЦЕНКА КАЧЕСТВА ЖИЗНИ У ШКОЛЬНИКОВ, ОПЕРИРОВАННЫХ ПО ПОВОДУ ВПС

4.1. Результаты инструментального исследования состояния сердечно- сосудистой системы у наблюдаемых детей

Для оценки кардиальных нарушений у наблюдаемых детей, были проведены следующие инструментальные исследования: электрокардиография (ЭКГ), эхокардиография (ЭХО-КГ), оценка вариабельности сердечного ритма, велоэргометрия (ВЭМ).

4.1.1. Результаты электрокардиографического исследования

По данным электрокардиографического исследования у большинства детей основной группы выявлялись отклонения в виде нарушений сердечного ритма и проводимости, изменений процессов реполяризации миокарда. Нормальная ЭКГ регистрировалась лишь у 10,6% младших детей и 11,4% старших детей основной группы, при этом более половины здоровых детей не имели отклонений в электрокардиограмме ($p=0,000$) (Таблица 19).

Среди сердечных аритмий у оперированных детей чаще всего регистрировались синусовая брадикардия, предсердный ритм и миграция водителя ритма (табл. 19), которые, по некоторым данным, являются функциональными и вагус-зависимыми [16, 72, 98, 99, 101]. Однако у наших пациентов мы не выявили достоверных корреляционных связей между указанными показателями и вегетативным статусом.

Таблица 19 – Результаты ЭКГ-исследования у наблюдаемых детей

ЭКГ-признак	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				P
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Нарушения сердечного ритма: Синусовая брадикардия	12	25,5	11	31,4	7	20,6	3	8,3	2:4=0,01 1:2>0,05
Синусовая тахикардия	1	2,1	2	5,7	0	-	5	13,9	*
Предсердный ритм, миграция водителя ритма	12	25,5	7	20,0	3	8,8	3	8,3	1:3=0,04 1:2>0,05
в т.ч. стойкий предсердный ритм	1	2,1	1	2,9	0	-	0	-	*
Экстрасистолия -суправентрикулярная	3	6,4	3	8,6	0	-	0	-	*
-желудочковая	2	4,2	3	8,6	0	-	0	-	*
Пароксизмальная с/в тахикардия	1	2,1	0	-	0	-	0	-	*
Трепетание предсердий	0	-	1	2,9	0	-	0	-	*
Нарушения сердечной проводимости: - САБ II ст.	3	6,4	1	2,9	0	-	0	-	*
- АВ блокада I ст.	3	6,4	3	8,6	0	-	0	-	*
- НБПНПГ	31	66,0	5	14,3	4	11,8	4	11,1	1:3=0,000 1:2=0,000
- ПБПНПГ	2	4,2	11	31,4	0	-	0	-	2:4=0,000 1:2=0,003
- блокада передней ветви ЛНПГ	3	6,4	1	2,9	0	-	0	-	*
- неспецифическая в/желудочк. блокада	2	4,2	2	5,7	0	-	0	-	*
Укорочение интервала PQ (PQ <0,1 с)	2	4,2	2	5,7	0	-	0	-	*
в т.ч. феномен WPW	1	2,1	0	-	0	-	0	-	*
Удлинение интервала QT (QTc >0,44 с)	2	4,2	0	-	0	-	0	-	*
Нарушение процессов реполяризации	13	27,7	15	42,9	2	5,9	3	8,3	1:3=0,005 2:4=0,001 1:2>0,05
Гипертрофия ЛЖ, ПЖ	3	6,4	5	14,3	0	-	0	-	1:2>0,05 2:4=0,02
ЭКГ без изменений	5	10,6	4	11,4	19	55,9	22	61,1	1:3=0,000 2:4=0,000 1:2>0,05

* различия признака в сравниваемых группах p>0,05

Синусовая брадикардия преобладала у оперированных детей старшей возрастной подгруппы (31,4%, $p=0,01$), а предсердный ритм и миграция водителя ритма у младших школьников (25,5%, $p=0,04$), в сравнении со здоровыми сверстниками. Стойкий замещающий предсердный ритм не выявлялся у детей контрольной группы, а встречался только у пациентов основной группы, оперированных по поводу ДМПП в сочетании с аномальным дренажем легочных вен в правое предсердие (2 чел.), что возможно связано с травматизацией синусового узла во время операции. Синусовая тахикардия выявлялась нечасто и незначительно преобладала у подростков 13-18 лет группы контроля ($p>0,05$). Суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы не регистрировались на ЭКГ у здоровых детей и редко встречались у пациентов основной группы.

При сравнительной оценке частоты сердечных аритмий у оперированных детей в зависимости от возраста, мы не получили значимой разницы между младшей и старшей подгруппами ($p>0,05$).

Среди нарушений проводимости сердца у оперированных школьников основное место занимала блокада правой ножки пучка Гиса. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса (НБПНПГ) часто встречается у детей младшего школьного возраста и редко у подростков, и не имеет патологического значения, в отличие от полной блокады (ПБПНПГ), которая практически не бывает идиопатической (Гутхайль Х., Линдингер А., 2009). В нашем исследовании НБПНПГ встречалась у детей как основной, так и контрольной группы, но достоверные отличия мы получили только в младшей возрастной подгруппе: НБПНПГ была выявлена у 66% оперированных пациентов 8-12 лет и лишь у 11,8% здоровых сверстников ($p=0,000$). ПБПНПГ не регистрировалась у детей группы контроля, а наиболее часто встречалась у оперированных детей 13-18 лет (31,4%, $p=0,000$), что может свидетельствовать о повреждении проводящих путей во время реконструктивных операций по поводу сложных ВПС. Выявлена положительная корреляционная связь ПБПНПГ с тетрадой Фалло ($r=0,52$, $p=0,000$), наличием в анамнезе 2 и более оперативных вмешательств ($r=0,38$,

$p=0,005$) и осложненным течением раннего послеоперационного периода ($r=0,33$, $p=0,01$).

Синоатриальную блокаду (САБ) II ст., укорочение интервала PQ ($\leq 0,1c$) выявляли в единичных случаях у детей основной группы. Также у оперированных школьников в единичных наблюдениях регистрировались нарушения сердечной проводимости, не встречающиеся в группе контроля: атриовентрикулярная (АВ) блокада I ст., вторичное удлинение интервала QT, феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW), без достоверных возрастных различий.

Важной особенностью явилось то, что изменения процессов реполяризации в миокарде, значительно чаще выявлялись у детей основной группы (27,7% детей 8-12 лет и 42,9% старших школьников), что достоверно отличало их от группы контроля (5,9% и 8,3% соответственно, $p<0,01$). При этом мы не получили статистически значимой разницы между младшей и старшей подгруппами оперированных детей ($p>0,05$).

Мы проанализировали результаты ЭКГ-исследования у пациентов с оперированными ВПС в зависимости от наличия резидуальной недостаточности кровообращения (Таблица 20).

У оперированных детей с НК нарушение сердечной проводимости по типу полной блокады правой ножки пучка Гиса встречалось достоверно чаще (29,4%, $p=0,007$). В этой группе, как мы ранее отмечали, преобладали сложные ВПС, потребовавшие серьезной хирургической реконструкции, способной затронуть проводящую систему сердца, и чаще оставляющие резидуальные изменения в послеоперационном периоде, что подтверждается данными корреляционного анализа. У детей с НК выявлена прямая связь между ПБПНПГ и тетрадой Фалло ($r=0,55$, $p=0,000$), сложными ВПС в составе которых имелись септальные дефекты ($r=0,47$, $p=0,000$), осложненным течением раннего послеоперационного периода ($r=0,38$, $p=0,005$).

Таблица 20 – Результаты ЭКГ-исследования у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

ЭКГ-признак	Дети с НК, n=34		Дети без НК, n=48		p
	абс	%	абс	%	
Нарушения сердечного ритма: Синусовая брадикардия	9	26,5	14	29,2	*
Синусовая тахикардия	0	-	3	6,3	*
Предсердный ритм, миграция суправентрикулярного водителя ритма	9	26,5	10	20,8	*
в т.ч. стойкий предсердный ритм	1	2,9	1	2,1	*
Экстрасистолия					
-суправентрикулярная	3	8,8	3	6,3	*
-желудочковая	4	11,8	1	2,1	*
Пароксизмальная с/в тахикардия	1	2,9	0	-	*
Трепетание предсердий	0	-	1	2,1	*
Нарушения сердечной проводимости: - САБ II ст.	3	8,8	1	2,1	*
- АВ блокада I ст.	4	11,8	2	4,2	*
- НБПНПГ	8	23,5	20	41,7	*
- ПБПНПГ	10	29,4	3	6,3	p=0,007
- блокада передней ветви ЛНПГ	3	8,8	1	2,1	*
- неспецифическая в/желудочковая блокада	2	5,9	2	4,2	*
Укорочение интервала PQ (<0,1 с)	3	8,8	1	2,1	*
в т.ч. феномен WPW	1	2,9	0	-	*
Удлинение интервала QT (>0,46 с)	2	5,9	0	-	*
Нарушение процессов реполяризации	12	35,3	16	33,3	*
Гипертрофия ЛЖ, ПЖ	6	17,6	2	4,2	p=0,04
ЭКГ без изменений	3	8,8	6	12,5	*

* различия признака в сравниваемых группах p>0,05

Также достоверные различия получены при регистрации признаков гипертрофии миокарда (17,6% у пациентов с НК, против 4,2%, p=0,04). По остальным показателям ЭКГ существенной разницы выявлено не было. Несмотря на это необходимо отметить преобладание синоатриальной и атриовентрикулярной блокад, желудочковых экстрасистолий среди детей с резидуальной сердечной недостаточностью.

4.1.2. Результаты исследования вариабельности сердечного ритма у наблюдаемых детей

У детей сердечный ритм подвержен весьма значительным колебаниям. Существенное значение имеет влияние таких факторов, как физические нагрузки, психоэмоциональные воздействия и др. Судить о выраженности изменений вариабельности сердечного ритма представляется возможным только при условии сопоставления показателей ритмограммы у больных и здоровых детей аналогичных возрастных групп [8, 34, 66, 120].

Мы проанализировали временные и спектральные показатели ритмограмм в исследуемых группах в положении лежа (исходное состояние) и при активной ортостатической пробе (АОП) (см. главу 2).

Временные показатели ритмограмм в основной и контрольной группах в целом изменялись адекватно, отражая симпатикостимулирующее воздействие АОП (Таблица 21).

Таблица 21 – Сравнительная характеристика временных показателей вариабельности сердечного ритма в исследуемых группах (M±m)

Показатели	Основная группа, n=82		Группа контроля, n=70		P 1-3	P 2-4
	8-12 лет, n=47	13-18 лет, n=35	8-12 лет, n=34	13-18 лет, n=36		
	1	2	3	4		
ЧСС, уд/мин	77,3±4,7	68,6±3,5	73,7±2,7	76,9±2,1	>0,05	>0,05
ЧСС 2, уд/мин	92,9±4,4	93,1±8,1	93,4±2,6	109,5±2,8	>0,05	>0,05
RRmin, мс	666,3±67,2	670,8±72,6	484,9±48,5	572,6±36,8	=0,028	=0,046
RRmin2, мс	462,3±55,9	598,5±46,9	447,4±36,4	473,9±18,7	>0,05	=0,01
RRmax, мс	941,9±54,8	1089±49,3	1029±47,1	994,4±37,3	>0,05	>0,05
RRmax2, мс	777,0±49,7	823,0±64,3	870,4±55,5	726,5±57,5	>0,05	>0,05
RRNN, мс	795,0±51,7	898,0±50,1	829,5±32,5	787,6±19,1	>0,05	=0,036
RRNN 2, мс	656,8±32,3	689,7±60,2	648,9±17,7	553,8±13,8	>0,05	=0,028
SDNN, мс	44,3±8,2	75,4±14,1	81,5±8,5	68,8±5,3	=0,001	>0,05
SDNN 2, мс	48,1±10,1	38,3±4,6	58,6±8,2	43,1±9,8	>0,05	>0,05
cV%	5,5±0,9	8,6±1,5	9,3±1,2	8,7±0,6	=0,009	>0,05
cV2%	7,0±1,1	5,6±0,5	8,0±1,0	7,5±1,5	>0,05	>0,05

Примечание: показатели с индексом 2 зафиксированы при активной ортостатической пробе.

При проведении АОП наибольший прирост ЧСС наблюдался у здоровых и оперированных детей 13-18 лет (на 42,4% и 35,7% соответственно).

Средние значения RRmin в исходном состоянии были достоверно выше у оперированных детей обеих возрастных подгрупп по сравнению с группой контроля ($p=0,028$ и $p=0,046$). При АОП выявленные различия в младших возрастных группах нивелировались, а у оперированных подростков 13-18 лет показатель RRmin2 сохранял более высокое среднее значение относительно здоровых сверстников ($p=0,01$).

Средние значения показателя RRNN, отражающего суммарное воздействие симпатических и парасимпатических влияний на синусовый ритм, были достоверно выше в исходном состоянии и при АОП в подгруппе оперированных школьников 13-18 лет по сравнению с контролем ($p<0,05$). Подобная тенденция наблюдалась и у оперированных детей 8-12 лет, но без достоверных различий по средним значениям RRNN ($p>0,05$). При АОП во всех группах значения RRNN уменьшились, что отразило закономерное усиление симпатических влияний на ритм сердца при переходе в вертикальное положение. Однако у оперированных детей 8-12 лет этот показатель снизился явно меньше, чем в остальных подгруппах.

Средние и абсолютные значения SDNN и показатель $cV(\%)$ в исходном состоянии у младших детей основной группы имели достоверные отличия от здоровых сверстников ($p<0,01$), свидетельствовавшие об изначально более низкой вариабельности сердечного ритма в этой подгруппе. Вместе с тем со стороны значений SDNN2 и $cV2(\%)$ в подгруппе оперированных детей 8-12 лет зафиксирована «парадоксальная» реакция. Почти у половины пациентов (48,9%) показатель SDNN2 в АОП вместо ожидаемого уменьшения, обнаружил отчетливую тенденцию к росту. SDNN2 у оперированных детей 8-12 лет увеличился на 8,7%, в то время как у здоровых сверстников, а также оперированных и здоровых детей старшей возрастной подгруппы он закономерно снизился на 28,1%, 49,2% и 37,4% соответственно. Подобные изменения коснулись и значений $cV2(\%)$. Необходимо иметь в виду, что большинство временных показателей ВРС являются интегральными, т.е. отражают влияние как симпатического, так и

парасимпатического отдела ВНС на автоматизм синусового узла [8, 34, 118]. Вероятно, дети указанной группы имеют весьма неустойчивый баланс между различными уровнями вегетативной регуляции сердечного ритма – симпатикотония быстро сменяется ваготонией и наоборот. Такие фазные изменения могут происходить неоднократно во время регистрации ритмограммы при проведении АОП, затем они интегрируются при анализе и в итоге получаются «парадоксальные» данные. Однако в целом динамика значений SDNN и cV(%) в условиях АОП не имела статистических различий между основной и контрольной группами.

Результаты спектрограммы представлены в таблице 22.

Таблица 22 – Сравнительная характеристика показателей спектрального анализа variability сердечного ритма (M±m)

Показатели	Основная группа, n=82		Группа контроля, n=70		P 1-3	P 2-4
	8-12 лет, n=47	13-18 лет, n=35	8-12 лет, n=34	13-18 лет, n=36		
	1	2	3	4		
TP, мс ²	2229,6±671,1	3773,0±756,0	5938,3±903,5	6080,8±752,1	=0,001	=0,028
TP 2, мс ²	3693,4±724,2	1986,7±441,2	4288,9±807,3	3076,9±375,0	>0,05	>0,05
HF, мс ²	1694,2±346,4	3378,7±796,0	3250,6±785,4	2915,2±413,2	>0,05	>0,05
HF 2, мс ²	718,5±346,5	401,7±109,4	983,2±218,2	398,1±162,0	>0,05	>0,05
LF, мс ²	793,1±209,2	1126,3±301,4	1752,0±293,3	1744,8±248,4	=0,012	>0,05
LF 2, мс ²	1062,4±224,1	700,1±165,7	1411,0±277,5	808,6±161,3	>0,05	>0,05
VLF, мс ²	499,0±229,4	1505,6±348,0	2127,7±812,0	1420,9±325,1	>0,05	>0,05
VLF 2, мс ²	1484,8±457,0	983,2±216,3	1731,3±402,4	1239,1±389,3	>0,05	>0,05
LFnorm,%	25,4±5,2	45,2±7,0	36,8±3,5	37,2±3,3	>0,05	>0,05
LFnorm 2,%	55,7±7,9	67,7±6,4	55,0±4,5	64,0±10,4	>0,05	>0,05
HFnorm,%	74,6±5,2	54,8±7,0	63,3±3,5	62,8±3,3	>0,05	>0,05
HFnorm 2,%	39,2±9,8	27,0±5,3	45,0±4,5	24,7±3,9	>0,05	>0,05
LF/HF	0,6±0,1	0,75±0,2	0,6±0,1	0,7±0,1	>0,05	>0,05
LF/HF 2	3,0±0,6	4,3±0,4	2,7±0,4	4,1±1,0	>0,05	>0,05
VLF%	24,3±6,4	32,6±6,7	26,1±4,1	22,2±2,7	>0,05	>0,05
VLF% 2	48,0±6,2	55,9±6,2	38,8±4,3	44,1±4,6	>0,05	>0,05
LF%	18,3±3,5	24,8±3,5	25,3±2,5	28,3±2,5	>0,05	>0,05
LF% 2	26,9±5,1	31,0±3,9	32,6±2,8	37,6±4,1	>0,05	>0,05
HF%	57,4±7,5	42,8±7,6	48,6±5,0	49,4±3,7	>0,05	>0,05
HF% 2	25,3±5,8	13,0±3,2	28,6±4,1	20,8±5,5	>0,05	>0,05

Примечание: показатели с индексом 2 зафиксированы при активной ортостатической пробе (АОП).

При анализе спектрограммы выявлено, что на исходной записи здоровые дети обеих возрастных подгрупп имели достоверно более высокие значения TP по

сравнению с оперированными сверстниками (более чем в 2 раза у детей 8-12 лет и в 1,5 раза у 13-18-летних). TP (total power) - общая мощность спектра, отражающая суммарный эффект воздействия на сердечный ритм всех уровней регуляции. Высокие значения TP характерны для здоровых людей и отражают хорошее функциональное состояние ССС. Исходно сниженные значения наблюдаются при нарушенных адаптационных возможностях сердечно-сосудистой системы, низкой стрессовой устойчивости организма [8, 131].

При проведении АОП снижение TP закономерно произошло во всех исследуемых группах, кроме оперированных детей 8-12 лет. У 57% этих пациентов мы зафиксировали повышение TP, вероятно вследствие ранее описанной парадоксальной реакции. По средним значениям TP2 достоверной разницы не получено.

Значения HF спектра, отражающего активность парасимпатических центров продолговатого мозга, не имели достоверных различий среди здоровых и оперированных детей как в состоянии покоя, так и при АОП.

В LF спектре, выявлены исходно более низкие значения в подгруппе детей 8-12 лет с оперированными ВПС по сравнению со здоровыми сверстниками ($p=0,012$). При АОП показатели LF2 достоверно не различались, однако в основной группе были ниже, чем в контрольной ($p>0,05$).

Снижение исходных значений VLF также отмечалось в подгруппе оперированных детей младшего возраста, отражая слабое воздействие церебральных эрготропных и гуморально-метаболических влияний на синусовый ритм в покое. При АОП абсолютные значения VLF у этих детей увеличились в 3 раза, в то время как у здоровых сверстников и в старших группах оперированных и здоровых детей влияния VLF существенно снижались. По литературным данным повышение активности VLF-волн является вегетативным коррелятором тревоги и наблюдается при физической нагрузке, стрессе, органической патологии сердца [1, 8, 9].

Анализ нормализованных и относительных показателей частот спектра (HFnorm, HF%, LFnorm, LF%, VLFnorm и VLF%) в исходном состоянии и при

АОП не выявил достоверных различий и нарушений обычных закономерностей в исследуемых группах.

LF/HF – показатель, отражающий баланс симпатических и парасимпатических влияний, измеренный в нормализованных единицах, существенно не отличался среди оперированных и здоровых сверстников. У детей 8-12 лет обеих групп он указывал на исходное преобладание парасимпатических, либо недостаток симпатических влияний, у старших на относительное равновесие вегетативной регуляции. При активной ортопробе во всех группах показатель менялся в сторону усиления симпатических влияний.

Таким образом, обобщая полученные нами данные временного анализа ВРС в исследуемых группах можно сделать вывод, что в целом у оперированных детей сохранены механизмы регуляции ритма, присущие здоровым детям: преобладание парасимпатических влияний в состоянии покоя и усиление симпатостимулирующих эффектов в пробе с активным ортостазом. При этом у части оперированных детей младшей возрастной подгруппы отмечены парадоксальные реакции временных показателей ВРС на АОП, вероятно вследствие дисрегуляции контролирующих структур вегетативной нервной системы и нарушения нейро-гуморальных механизмов, что описано в литературе [8, 118]. По результатам спектрального анализа ВРС у детей основной группы мы выявили исходно сниженные значения общей мощности спектра ритмограмм, которые по литературным данным наблюдаются при нарушенных адаптационных возможностях сердечно-сосудистой системы, низкой стрессовой устойчивости организма [1, 8].

При анализе вариабельности сердечного ритма у оперированных детей в зависимости от наличия резидуальной сердечной недостаточности временные показатели были сопоставимы друг с другом и не выходили за рамки общепринятых закономерностей, отражая симпатостимулирующее воздействие АОП (Таблица 23).

Таблица 23 – Сравнительная характеристика временных показателей variability сердечного ритма у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения ($M \pm m$)

Показатели	Дети с НК (n=34)	Дети без НК (n=48)	p
ЧСС, уд/мин	71,9±2,9	71,7±3,0	p>0,05
ЧСС 2, уд/мин	89,1±4,6	94,3±4,5	p>0,05
RRmin, мс	734,6±30,3	630,4±52,1	p>0,05
RRmin2, мс	556,7±35,6	545,4±32,6	p>0,05
RRmax, мс	996,3±48,8	1053,8±55,1	p>0,05
RRmax2, мс	820,0±44,1	790,7±37,5	p>0,05
RRNN, мс	851,3±35,5	864,0±40,0	p>0,05
RRNN 2, мс	698,9±39,0	661,0±32,6	p>0,05
SDNN, мс	49,5±9,4	68,6±9,2	p>0,05
SDNN 2, мс	45,5±4,9	43,1±4,8	p>0,05
cV%	5,7±1,0	7,6±1,1	p>0,05
cV2%	5,7±0,4	6,5±0,6	p>0,05

Примечание: показатели с индексом 2 зафиксированы при активной ортостатической пробе (АОП).

У детей с НК показатель ритмограммы RRmax, обозначающий максимальные значения интервалов между нормальными кардиоциклами в покое и отражающий преимущественно парасимпатические влияния, коррелировал с ваготоническим ИВТ ($r=0,5$, $p=0,004$) и брадикардией, выявленной у пациентов с НК на ЭКГ ($r=0,4$, $p=0,029$). У детей без недостаточности кровообращения достоверных корреляционных связей временных параметров ритмограммы с клиническими и электрокардиографическими показателями не выявлено.

Спектральный анализ ВРС также не обнаружил статистически значимых различий в выделенных группах (Таблица 24).

Однако нами отмечены некоторые особенности в группе детей с недостаточностью кровообращения: на исходной записи они имели более низкие значения TP (общей мощности спектра) ($p=0,07$), которые как уже было упомянуто, наблюдаются при нарушенных адаптационных возможностях сердечно-сосудистой системы, низкой стрессовой устойчивости организма [8]. Выявлена обратная корреляционная связь между наличием сложного оперированного ВПС и значением TP ($r=-0,36$, $p=0,044$).

Таблица 24 – Сравнительная характеристика показателей спектрального анализа variability сердечного ритма у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения ($M \pm m$)

Показатели	Дети с НК (n=34)	Дети без НК (n=48)	p
TP, мс ²	2277,4±580,9	3804,8±596,6	p>0,05
TP 2, мс ²	2997,8±533,5	2857,8±649,4	p>0,05
HF, мс ²	2079,7±490,8	1142,3±307,8	p>0,05
HF 2, мс ²	675,9±137,2	417,2±122,8	p>0,05
LF, мс ²	1085,2±221,0	531,1±166,6	p=0,05
LF 2, мс ²	1002,6±243,2	1021,9±175,8	p>0,05
VLF, мс ²	718,3±240,6	1246,7±252,8	p>0,05
VLF 2, мс ²	1389,7±266,3	1274,7±249,5	p>0,05
LFnorm,%	33,8±4,4	38,4±4,7	p>0,05
LFnorm 2,%	64,7±5,4	69,1±5,1	p>0,05
HFnorm,%	66,2±4,3	57,7±5,9	p>0,05
HFnorm 2,%	29,2±5,4	30,9±5,1	p>0,05
LF/HF	0,75±0,2	0,6±0,1	p>0,05
LF/HF 2	3,4±0,9	3,9±0,8	p>0,05
VLF%	28,6±4,4	26,6±4,5	p>0,05
VLF% 2	56,3±5,3	45,1±3,7	p>0,05
LF%	23,0±2,5	23,6±2,2	p>0,05
LF% 2	29,1±3,8	36,8±3,4	p>0,05
HF%	48,6±5,3	49,9±5,6	p>0,05
HF% 2	14,5±2,8	18,0±3,5	p>0,05

Примечание: показатели с индексом 2 зафиксированы при активной ортостатической пробе (АОП).

При проведении АОП у 65% из числа пациентов с НК мы зафиксировали повышение TP2, вероятно вследствие ранее описанной парадоксальной реакции, связанной с неустойчивым балансом между различными уровнями вегетативной регуляции сердечного ритма.

Мы выявили исходно более высокие значения LF спектра ($p=0,05$) в этой группе по сравнению с детьми без недостаточности кровообращения, что может свидетельствовать о преобладающем влиянии симпатического отдела нервной системы на синусовый ритм в покое у части пациентов, и сниженные значения

VLF волн. При активной ортостатической пробе показатели LF2 спектра у этих пациентов повысились незначительно, а абсолютные значения VLF2 увеличились почти в 2 раза, что по литературным данным является вегетативным коррелятором тревоги [1, 8, 9].

Анализ нормализованных и относительных показателей частот спектра (HFnorm, HF%, LFnorm, LF%, VLFnorm и VLF%) в исходном состоянии и при АОП не выявил достоверных различий и нарушений обычных закономерностей в исследуемых группах.

LF/HF – показатель, отражающий баланс симпатических и парасимпатических влияний, измеренный в нормализованных единицах, существенно не отличался в выделенных группах ($p > 0,05$). При активной ортопробе в обеих группах показатель менялся в сторону существенного усиления симпатических влияний.

4.1.3. Результаты эхокардиографического исследования у наблюдаемых детей

Эхокардиографическое исследование (ЭХО-КГ) проводили всем пациентам в М- и В-режимах по стандартной методике.

При проведении эхокардиографии у наблюдаемых детей часто выявлялись малые аномалии развития сердца и функциональные возрастные изменения. Результаты представлены в таблице (Таблица 25).

У всех детей основной и контрольной групп обнаруживались аномальные хорды ЛЖ (АХЛЖ), преимущественно единичные – 74,7% и 75,6% соответственно. Множественные хорды встречались у трети оперированных школьников 8-12 лет, что достоверно отличало их от здоровых сверстников (36,2% против 14,7%, $p=0,03$).

Пролапс митрального клапана I ст. регистрировали редко, без существенных количественных отличий в группах ($p > 0,05$).

Таблица 25 – Характеристика структурных ультразвуковых особенностей сердца у обследованных детей

Признак	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
АХЛЖ: - единичные (верхушечные, средино-верхушечные) - множественные	30	63,8	28	80	29	85,3	30	83,3	*
	17	36,2	7	20	5	14,7	6	16,7	
Проплапс митрального клапана I степени	4	8,5	4	11,4	3	8,8	5	13,9	*
Регургитация на митральном клапане - I степени	20	42,5	15	42,9	6	17,6	12	33,3	1:3=0,01 1:2>0,05
- II степени	2	4,2	3	8,6	0	-	0	-	*
Регургитация на трикуспидальном клапане - I степени	31	66,0	19	54,3	13	38,2	21	58,3	1:3=0,01 1:2>0,05
- II степени	8	17,0	4	11,4	0	-	0	-	1:3=0,002 2:4=0,046 1:2>0,05
Регургитация на пульмональном клапане - I степени	3	6,4	5	14,3	2	5,9	4	11,1	*
- II степени	3	6,4	5	14,3	0	-	0	-	
Регургитация на аортальном клапане	6	12,8	8	22,9	0	-	0	-	1:3=0,03 2:4=0,001 1:2>0,05
Функционирующее овальное окно	2	4,2	2	5,7	0	-	0	-	*
Двухстворчатый аортальный клапан	5	10,6	1	2,9	0	-	0	-	1:2>0,05
Расширение корня аорты	2	4,2	1	2,9	0	-	0	-	*

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

Достоверно чаще у младших школьников основной группы по сравнению с контролем диагностировали регургитацию I ст. на митральном (42,5% и 17,6% соответственно, $p=0,01$) и трикуспидальном клапанах (66% и 38,2% соответственно, $p=0,01$), что могло быть обусловлено более выраженной

незрелостью соединительнотканых структур сердца, вегетативной дисфункцией, а также возможно, травматизацией внутрисердечных структур во время операции по поводу ВПС.

У здоровых детей, в отличие от основной группы, мы не регистрировали аортальную регургитацию, а также митральную, трикуспидальную и пульмональную регургитацию выше I степени.

Такие малые аномалии сердца, как функционирующее овальное окно, расширение корня аорты не встречались у детей группы контроля и в единичных наблюдениях отмечались у пациентов основной группы. Двустворчатый аортальный клапан также не выявлялся у здоровых детей, чаще он регистрировался у оперированных школьников младшей возрастной подгруппы (10,6%, $p > 0,05$). Это можно объяснить наличием в указанной группе большего числа детей с коарктацией аорты, которая согласно литературным данным нередко сочетается с двустворчатым аортальным клапаном [14, 74].

Между оперированными детьми достоверной разницы в структурных ультразвуковых особенностях сердца не получено.

Мы также проанализировали резидуальные изменения сердца, выявленные на ЭХО-КГ у детей основной группы (табл. 26).

Наиболее часто из резидуальных явлений регистрировались остаточный градиент давления в нисходящей аорте (>20 мм.рт.ст.) после коррекции коарктации аорты, трикуспидальная регургитация II ст., преимущественно среди детей 8-12 лет, а также аортальная регургитация I ст. и остаточный шовный шунт на межжелудочковой перегородке. Однако, статистически значимых различий по резидуальным изменениям между возрастными группами оперированных детей мы не выявили ($p > 0,05$).

Более половины оперированных детей обеих возрастных подгрупп не имели остаточных нарушений гемодинамики после радикальной коррекции порока (Таблица 26).

Таблица 26 – Резидуальные изменения сердца у оперированных детей, выявленные при ультразвуковом исследовании

Признак	Основная группа, n=82				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		
	1		2		
	абс	%	абс	%	
Регургитация на митральном клапане					
- II степени	2	4,2	3	8,6	p>0,05
- III степени	2	4,2	0	-	
Регургитация на трикуспидальном клапане	8	17,0	4	11,4	p>0,05
- II степени					
Регургитация на пульмональном клапане	3	6,4	5	14,3	p>0,05
- II степени					
Регургитация на аортальном клапане	5	10,6	5	14,3	p>0,05
- I степени	1	2,1	3	8,6	
- II степени					
Остаточный шовный шунт на МЖП	4	8,5	4	11,4	p>0,05
Остаточный аортальный стеноз (> 20 мм.рт.ст)	2	4,2	1	2,9	p>0,05
Остаточный пульмональный стеноз (> 15 мм.рт.ст)	2	4,2	3	8,6	p>0,05
Остаточный градиент давления в нисходящей аорте (> 20 мм.рт.ст.)	8	17,0	2	5,7	p>0,05
Резидуальных изменений нет	27	57,4	21	60,0	p>0,05
из них детей после малоинвазивных операций	5	10,6	3	8,6	

Корреляционный анализ выявил прямую связь между наличием резидуальных изменений сердца, диагностированных на ЭХО-КГ, и количеством операций (2 и более, $r=0,41$, $p=0,002$), осложненным течением раннего послеоперационного периода ($r=0,42$, $p=0,001$), а также коарктацией аорты ($r=0,42$, $p=0,001$), сложным ВПС ($r=0,33$, $p=0,01$), тетрадой Фалло ($r=0,3$, $p=0,033$). Обратная корреляционная связь выявлена между резидуальными изменениями сердца и оперированным ОАП ($r=-0,32$, $p=0,011$), ДМПП ($r=-0,4$, $p=0,003$), а кроме того показателем общей мощности спектра ритмограммы ТР ($r=-0,34$, $p=0,009$). Зависимости наличия резидуальных изменений гемодинамики от длительности послеоперационного периода в нашем исследовании выявлено не было.

Также мы проанализировали структурно-геометрические и объемные показатели левых камер сердца (Таблица 27).

Таблица 27 – Структурно-геометрические и объемные показатели левых камер сердца по данным стандартной ЭХО-кардиографии (M±m)

Показатели	Основная группа, n=82		Группа контроля, n=70		P 1-3	P 2-4
	8-12 лет, n=47	13-18 лет, n=35	8-12 лет, n=34	13-18 лет, n=36		
	1	2	3	4		
КДР, см	4,1±0,05	4,7±0,09	4,1±0,07	4,6±0,11	>0,05	>0,05
КСР, см	2,5±0,04	2,8±0,05	2,5±0,05	2,8±0,07	>0,05	>0,05
МЖП д, см	0,63±0,01	0,77±0,02	0,64±0,01	0,72±0,01	>0,05	=0,04
ЗСЛЖ д, см	0,64±0,01	0,76±0,02	0,64±0,01	0,72±0,01	>0,05	>0,05
ОТС ЛЖ, у.е	0,31±0,03	0,33±0,04	0,32±0,02	0,32±0,03	>0,05	>0,05
КДО, мл	76,3±2,35	103,1±4,6	72,8±3,01	99,1±5,5	>0,05	>0,05
КСО, мл	23,1±0,98	31,1±1,35	21,7±1,06	30,3±1,8	>0,05	>0,05
УО, мл	53,2±1,5	72,0±3,8	51,4±2,0	68,8±3,75	>0,05	>0,05
МОК, л	3,95±0,12	4,7±0,21	3,8±0,17	5,4±0,31	>0,05	>0,05
ФИ, %	70,0±0,56	69,7±0,55	70,3±0,5	69,5±0,37	>0,05	>0,05
ФУ, %	39,2±0,47	39,2±0,45	39,2±0,36	39,0±0,28	>0,05	>0,05
ММЛЖ, г	76,6±2,89	117,6±8,27	74,1±3,06	108,0±5,76	>0,05	>0,05
ИММЛЖ, г/м ²	63,9±1,53	77,6±3,57	63,3±2,14	68,2±2,52	>0,05	=0,04
ИММЛЖ, г/м ^{2,7}	30,0±1,06	31,4±1,37	29,2±1,19	28,1±1,12	>0,05	>0,05
ИОМ, мл/г	1,0±0,01	0,88±0,02	0,99±0,02	0,92±0,01	>0,05	>0,05

Объемные показатели левого желудочка (КДО, КСО) у детей основной группы имели тенденцию к увеличению за счет линейных размеров (КДР, КСР) у отдельных пациентов, что абсолютно не встречалось в группе контроля.

Средние значения толщины миокарда левого желудочка (ТМЖП, ТЗСЛЖ, ОТС), массы и индекса массы миокарда ЛЖ, массы миокарда, приходящейся на единицу роста^{2,7} не выявили статистической разницы среди младших школьников основной группы и здоровых сверстников. Достоверное преобладание средних значений толщины МЖП и ИММЛЖ (г/м²) мы получили у подростков 13-18 лет с оперированными ВПС (p=0,04).

В группах контроля мы не встретили отклонений параметров левого желудочка от нормальных значений, в отличие от оперированных детей.

Анализ систолической функции ЛЖ показал, что во всех группах средние значения фракции изгнания (ФИ) не имели достоверных отличий (Таблица 27). Однако, если в группе контроля снижения этого показателя вообще не регистрировалось, то среди оперированных детей умеренное снижение сократительной способности миокарда левого желудочка за счет фракции

изгнания ($50\% < \text{ФИ} < 60\%$) отмечалось достоверно чаще (10,6% в младшей и 11,4% в старшей возрастных подгруппах, $p < 0,05$) (Таблица 28).

Таблица 28 – Изменения в структурно-геометрических и объемных показателях левых камер сердца по данным стандартной ЭХО-кардиографии

Признак	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
50% < ФИ < 60%	5	10,6	4	11,4	0	-	0	-	1:3=0,048 2:4=0,046
Изменения ИОМ									
- ИОМ > 1,1 мл/г	6	12,8	0	-	0	-	0	-	1:3=0,03 1:2=0,01
- ИОМ < 0,75 мл/г	1	2,1	5	14,3	0	-	0	-	2:4=0,02 1:2=0,038
Изменения толщины ЛЖ									
- гипертрофия МЖП, ЗСЛЖ	3	6,4	5	14,3	0	-	0	-	2:4=0,02 1:2>0,05
- ИММЛЖ, $\text{г/м}^{2,7} > 95\%$	4	8,5	5	14,3	0	-	0	-	2:4=0,02 1:2>0,05
Изменения геометрии ЛЖ									
- концентрическое ремоделирование	1	2,1	0	-	0	-	0	-	*
- концентрическая гипертрофия	0	-	1	2,9	0	-	0	-	*
- эксцентрическая гипертрофия	3	6,4	5	14,3	0	-	0	-	1:3>0,05 2:4=0,02

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

Изменения объемных показателей ЛЖ не сопровождалось достоверным ростом значений индекса «объем-масса» (ИОМ), но в сравнении со здоровыми детьми, у которых ИОМ находился в пределах нормативных значений, ИОМ > 1,1 мл/г встречался у 12,8% оперированных школьников 8-12 лет ($p=0,03$) и свидетельствовал о преобладании объема ЛЖ над его массой. ИОМ менее 0,75 мл/г (преобладание массы ЛЖ над его объемом) чаще выявлялся у оперированных подростков 13-18 лет (14,3%, $p=0,038$).

Гипертрофия межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка определялась у трех детей младшего возраста основной группы (6,4%), а у четырех (8,5%) ИММЛЖ ($\text{г/м}^{2,7}$) превышал 95 перцентиль ($p > 0,05$). У

оперированных школьников 13-18 лет и гипертрофия МЖП, и индекс ММЛЖ ($\text{г/м}^{2,7}$) выше 95 перцентиля встречались в 14,3% случаев ($p=0,02$).

При анализе соотношения $\text{ИММЛЖ/рост}^{2,7}$ и ОТС ЛЖ у 10 детей основной группы были выявлены изменения геометрии левого желудочка. Концентрическое ремоделирование миокарда ЛЖ (ОТС $>0,41$ ед., ИММЛЖ ($\text{г/м}^{2,7}$) <95 перцентиля) отмечалось у одного ребенка младшей подгруппы с радикальной коррекцией коарктации аорты (КА), концентрическая гипертрофия ЛЖ (ОТС $> 0,41$ ед., ИММЛЖ ($\text{г/м}^{2,7}$) >95 перцентиля) у одного подростка, также с оперированной КА. Эксцентрическая гипертрофия ЛЖ (ОТС $< 0,41$, ИММЛЖ ($\text{г/м}^{2,7}$) >95 перцентиля) встречалась наиболее часто и была выявлена у 8 пациентов со сложными ВПС (3 ребенка 8-12 лет и 5 из старшей возрастной подгруппы).

Корреляционный анализ подтвердил прямую связь коарктации аорты с концентрическим ремоделированием ($r=0,33$, $p=0,01$) и концентрической гипертрофией ($r=0,33$, $p=0,01$). В свою очередь и концентрическое ремоделирование, и концентрическая гипертрофия коррелировали с гипертрофией ЛЖ, выявленной на ЭКГ ($r=0,36$, $p=0,007$).

Мы также провели анализ эхокардиографических данных у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения.

Результаты исследования структурных ультразвуковых особенностей и резидуальных изменений сердца приведены в таблице (Таблица 29).

Аномальные хорды левого желудочка были зарегистрированы у всех детей, независимо от наличия НК, однако обращает внимание то, что множественные хорды, свидетельствующие о дисплазии сердца, чаще выявлялись у детей с недостаточностью кровообращения ($p=0,046$). Также более часто в группе пациентов с НК встречался двустворчатый аортальный клапан ($p=0,009$) в ассоциации с оперированной коарктацией аорты.

Достоверно реже у детей без НК выявляли пульмональную регургитацию II степени ($p=0,009$), остаточный пульмональный стеноз ($p=0,02$), шовный шунт на МЖП ($p=0,044$) и остаточный градиент давления в нисходящей аорте ($p=0,01$).

Таблица 29 – Структурные ультразвуковые особенности и резидуальные изменения сердца у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

Признак	Дети с НК, n=34		Дети без НК, n=48		p
	абс	%	абс	%	
АХЛЖ:					
- единичные (верхушечные, средино-верхушечные)	20	58,8	38	79,2	p=0,046
- множественные	14	41,2	10	20,8	p=0,046
Функционирующее овальное окно	1	2,9	3	6,2	*
Двухстворчатый аортальный клапан	6	17,6	0	-	p=0,009
Пролапс митрального клапана I ст.	2	5,9	6	12,5	*
Регургитация на митральном клапане					
- I степени	14	41,2	21	43,7	*
- II степени	4	11,8	1	2,1	*
- III степени	2	5,9	0	-	*
Регургитация на трикуспидальном клапане - I степени	19	55,9	31	64,6	*
- II степени	7	20,6	5	10,4	*
Регургитация на пульмональном клапане - I степени	3	8,8	5	10,4	*
- II степени	7	20,6	1	2,1	p=0,009
Регургитация на аортальном клапане - I степени	7	20,6	3	6,3	*
- II степени	3	8,8	1	2,1	*
Остаточный шовный шунт на МЖП	6	17,6	2	4,2	p=0,044
Остаточный аортальный стеноз (> 20 мм.рт.ст)	3	8,8	0	-	*
Остаточный пульмональный стеноз (> 15 мм.рт.ст)	5	14,7	0	-	p=0,02
Остаточный градиент давления в нисходящей аорте (> 20 мм.рт.ст.)	8	23,5	2	4,2	p=0,01
Резидуальных изменений нет	6	17,6	42	87,5	p=0,000
из них детей после малоинвазивных операций	0	-	8	16,7	p=0,002

* различия признака в сравниваемых группах p>0,05

Таким образом, большее число эхокардиографических изменений имели оперированные дети с НК (r=0,56, p=0,000). Только у 17,6% из них отсутствовали резидуальные явления, в отличие от пациентов без недостаточности кровообращения (87,5%, p=0,000), у которых остаточные дефекты встречались реже (r=-0,56, p=0,000).

Структурно-геометрические и объемные показатели левых камер сердца у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения представлены в таблице (Таблица 30).

Таблица 30 – Структурно-геометрические и объемные показатели левых камер сердца оперированных детей в зависимости от наличия НК по данным стандартной ЭХО-кардиографии, (M±m)

Показатель	Дети с НК, n=34	Дети без НК, n=48	p
КДР, см	4,4±0,09	4,3±0,07	*
КСР, см	2,7±0,03	2,6±0,05	*
МЖП д, см	0,71±0,03	0,68±0,02	*
ЗСЛЖ д, см	0,70±0,02	0,68±0,01	*
ОТС ЛЖ, у.е	0,32±0,01	0,31±0,01	*
КДО, мл	88,7±4,5	85,8±3,5	*
КСО, мл	26,8±1,45	26,0±1,21	*
УО, мл	61,9±3,3	59,8±2,45	*
МОК, л	4,3±0,21	4,2±0,14	*
ФИ, %	69,9±0,81	69,9±0,41	*
ФУ, %	39,3±0,69	39,2±0,32	*
ММЛЖ, г	95,0±7,69	91,5±5,7	*
ИММЛЖ, г/м ²	74,9±3,58	66,6±2,65	*
ИММЛЖ, г/м ^{2,7}	33,0±1,64	28,9±1,12	p=0,03
ИОМ, мл/г	0,9±0,03	1,0±0,02	*

* различия признака в сравниваемых группах p>0,05

Средние значения толщины миокарда левого желудочка (ТМЖП, ТЗСЛЖ, ОТС), массы и индекса массы миокарда ЛЖ не выявили статистически значимых различий в зависимости от наличия НК (p>0,05). Достоверная разница получена только по средним значениям индекса массы миокарда, приходящейся на единицу роста^{2,7} – более высокие показатели имели дети с недостаточностью кровообращения (p=0,03).

Анализ систолической функции сердца по средним значениям ФИ не выявил достоверных отличий в выделенных группах. Однако в группе оперированных детей с НК умеренное снижение сократительной способности миокарда левого желудочка за счет фракции изгнания (50%<ФИ<60%) отмечалось чаще, чем у пациентов без НК (p>0,05) (Таблица 31).

Таблица 31 – Изменения в структурно-геометрических и объемных показателях левых камер сердца по данным стандартной ЭХО-кардиографии

Признак	Дети с НК, n=34		Дети без НК, n=48		p
	абс	%	абс	%	
50% < ФИ < 60%	6	17,6	3	6,3	>0,05
Изменения объема ЛЖ - увеличение КДО, КСО	10	29,4	9	18,7	>0,05
Изменения ИОМ - ИОМ > 1,1 мл/г	4	11,8	2	4,2	>0,05
- ИОМ < 0,75 мл/г	2	5,9	2	4,2	>0,05
Изменения толщины ЛЖ - гипертрофия МЖП, ЗСЛЖ	5	14,7	3	6,3	>0,05
- ИММЛЖ, г/м ^{2,7} > 95‰	6	17,6	3	6,3	>0,05
Изменения геометрии ЛЖ - концентрическое ремоделирование	1	2,9	0	-	>0,05
концентрическая гипертрофия	0	-	1	2,1	>0,05
- эксцентрическая гипертрофия	5	14,7	3	6,3	>0,05
	6	17,6	4	8,4	>0,05

Увеличенные объемные показатели левого желудочка (КДО, КСО) за счет линейных размеров (КДР, КСР) имели 29,4% детей с недостаточностью кровообращения и 18,7% без НК.

Средние значения индекса «объем-масса» (ИОМ) не отличались в выделенных группах. Однако ИОМ >1,1 мл/г, свидетельствующий о преобладании объема ЛЖ над его массой, встречался у четырех оперированных детей с НК (11,8%) и у двух без НК (4,2%), ИОМ менее 0,75 мл/г выявлялся в 5,9% и 4,2% случаев соответственно.

Шесть пациентов с недостаточностью кровообращения (17,6%) имели ИММЛЖ (г/м^{2,7}), превышающий 95 перцентиль. В группе детей без НК ИММЛЖ (г/м^{2,7}) > 95 перцентилля встречался у троих (6,3%).

Изменения геометрии левого желудочка были выявлены у 6 оперированных детей с НК: концентрическое ремоделирование миокарда ЛЖ - у одного ребенка с коарктацией аорты (2,9%) и эксцентрическая гипертрофия ЛЖ у 5 пациентов со

сложными ВПС (14,7%), при этом концентрическое ремоделирование коррелировало с гипертрофией, зафиксированной на ЭКГ ($r=0,41$, $p=0,025$)

У детей без НК были зарегистрированы: концентрическая гипертрофия ЛЖ - у одного ребенка с коарктацией (2,1%), также коррелировавшая с гипертрофией, выявленной на ЭКГ ($r=0,7$, $p=0,000$), и эксцентрическая гипертрофия у троих детей со сложными ВПС (6,3%).

Таким образом, несмотря на то, что достоверных различий в геометрии левого желудочка нами не получено, у пациентов с НК изменения встречались чаще (17,6%), чем у детей без недостаточности кровообращения (8,3%). В обеих группах преобладала эксцентрическая гипертрофия левого желудочка. Нозологически превалировали коарктация аорты и сложные ВПС с обогащением малого круга кровообращения, предполагающие высокую нагрузку на левый желудочек [148, 193].

Нами также была проведена сравнительная оценка типов центральной гемодинамики у детей основной и контрольной групп в состоянии покоя (Таблица 32).

Таблица 32 – Характеристика типов центральной гемодинамики у обследованных детей

Типы центральной гемодинамики	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-17 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-17 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Эукинетический	31	66,0	13	37,1	20	68,8	25	69,4	2:4=0,02 1:2=0,02
Гипокинетический	16	34,0	21	60,0	14	31,2	8	22,2	2:4=0,006 1:2=0,04
Гиперкинетический	0	-	1	2,9	0	-	3	8,4	$p>0,05$

Согласно критериям В.Ш.Зардалишвили (1983) [61, 64, 73], по рассчитанному показателю сердечного индекса и общего периферического сопротивления сосудов (ОПСС) выделяют 3 типа центральной гемодинамики:

гипокинетический ($СИ < 3,1$ л/м²), эукинетический ($СИ = 3,1-4,6$ л/м²), гиперкинетический ($СИ > 4,6$ л/м²).

Мы установили, что эукинетический тип центральной гемодинамики встречался более чем у половины детей 8-12 лет основной и группы контроля. У старших детей с оперированными ВПС эукинетический тип был выявлен лишь в 37,1% случаев, что достоверно отличает их от здоровых сверстников ($p = 0,02$) и оперированных детей младшей группы ($p = 0,02$). Соответственно в этой же группе гипокинетический тип центральной гемодинамики встречался чаще, чем в остальных - 60%, против 22,2% у здоровых сверстников ($p = 0,006$) и 34% у младших детей основной группы ($p = 0,04$).

Гипокинетический тип центральной гемодинамики считается прогностически менее благоприятным, так как сопровождается снижением ЧСС, сократительной способности миокарда и сердечного выброса, что приводит к компенсаторному увеличению общего периферического сосудистого сопротивления (ОПСС), стойкое повышение которого ведет к периферическому ангиоспазму и увеличению степени риска по развитию атеросклероза, ишемической болезни сердца, гипертонической болезни [60, 61, 64].

С учетом полученных результатов, а также установленной отягощенности семейного анамнеза наших пациентов по сердечно-сосудистым заболеваниям, возникает необходимость проведения соответствующих лечебно-профилактических мероприятий у пациентов с гипокинетическим типом центральной гемодинамики.

Гиперкинетический тип центральной гемодинамики встречался в единичных наблюдениях у оперированных и здоровых детей 13-17 лет (2,9% и 8,4% соответственно, $p > 0,05$) и не был зафиксирован у младших школьников.

Анализ типов гемодинамики оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения представлен в таблице 33.

Таблица 33 – Характеристика типов центральной гемодинамики у оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

Типы центральной гемодинамики	Дети с НК, n=34		Дети без НК, n=48		p
	абс	%	абс	%	
Эукинетический	20	58,8	24	50,0	p>0,05
Гипокинетический	14	41,2	23	47,9	p>0,05
Гиперкинетический	0	-	1	2,1	p>0,05

Преобладающими типами гемодинамики в выделенных группах были эукинетический и гипокинетический, без достоверных отличий.

4.1.4. Результаты велоэргометрии

Толерантность к физической нагрузке и физическая работоспособность, являются суммарными показателями физиологических возможностей организма. Велоэргометрия – стандартизованная нагрузочная проба, позволяющая оценить физическую работоспособность у детей с ВПС после хирургической коррекции (I класс показаний).

Большинство показателей, оцениваемых во время велоэргометрии у взрослых, не имеет нормативных значений для детей. На результаты нагрузочного тестирования оказывают влияние возраст ребенка, его физические параметры и состояние здоровья. В нашем исследовании сопоставлялись данные велоэргометрии основной группы и группы контроля, сходных по общим характеристикам (возраст, физическое развитие, гендерный состав).

Был проведен анализ основных гемодинамических показателей велоэргометрической пробы исходно и на максимуме физической нагрузки (Таблица 34).

Таблица 34 – Показатели гемодинамики по результатам велоэргометрии, (M±m)

Показатели	Основная группа, n=82		Группа контроля, n=70		p
	8-12 лет, n=47	13-18 лет, n=35	8-12 лет, n=34	13-18 лет, n=36	
	1	2	3	4	
ЧСС исх., уд/мин	83,6±2,5	82,5±3,25	88,9±3,17	88,4±3,89	*
ЧСС макс., уд/мин	167,6±1,36	159,7±4,37	173,1±1,8	171,4±0,83	1:3=0,002 2:4=0,01
САД исх., мм.рт.ст.	105,1±1,94	107,8±2,36	109,6±2,46	112,4±2,29	*
САД макс., мм.рт.ст.	137,8±3,51	149,5±4,05	139,6±3,67	153,4±5,68	*
ХР	104,0±6,02	98,0±9,4	97,9±7,88	99,5±8,05	*
ИР	30,5±2,67	39,0±3,0	27,6±2,63	36,4±3,69	*
ДП, ед.	230,6±5,95	240,5±9,5	241,6±6,14	250,5±9,5	*
Пороговая мощность, Вт	82,4±3,74	108,3±9,9	86,8±4,28	130,0±10,4	*
Объем выполненной работы, Вт	343,9±33,4	539,0±72,9	344,1±37,3	604,5±77,4	*
Физическая работоспособность, Вт/кг	2,4±0,11	2,1±0,16	2,5±0,16	2,3±0,13	*
МЕТ-эквивалент/МПК	9,5±0,46	8,2±0,52	9,6±0,52	8,4±0,44	*
Индекс экономичн.	2,9±0,14	2,4±0,15	2,9±0,15	2,2±0,19	*
Тренирующая ЧСС	146±1,52	140±3,62	165±0,97	163±0,79	1:3=0,000 2:4=0,000
Рекомендованный темп ходьбы, шаг/мин.	111±0,9	117±2,9	113±1,0	124±2,6	*

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

Анализируя полученные результаты, мы пришли к выводу, что большинство средних гемодинамических показателей, характеризующих адаптированность ССС к физическим нагрузкам, у оперированных детей и здоровых сверстников не имеют достоверных различий. Это может свидетельствовать в целом об адекватном гемодинамическом обеспечении физических нагрузок у школьников основной группы в позднем послеоперационном периоде. Однако некоторые показатели, свидетельствующие об уровне физической тренированности, у оперированных детей имеют более низкие значения. Так показатель пороговой ЧСС, достигнутой во время пробы (ЧСС макс.) у детей основной группы, достоверно ниже, чем у здоровых сверстников ($p=0,002$ среди детей 8-12 лет, $p=0,01$ среди детей 13-18 лет). Соответственно такой расчетный показатель как тренирующая ЧСС, в группах оперированных детей также имел достоверно более низкие значения ($p=0,000$). Двойное произведение (ДП), принятое считать

эквивалентом поглощения кислорода миокардом, у детей контрольной группы оказалось выше, чем у оперированных сверстников, но без достоверных различий ($p > 0,05$). Многочисленными исследованиями доказано, что величина ДП коррелирует с величиной максимального потребления кислорода (МПК) [45, 79, 83, 91, 114]: чем больше двойное произведение, тем выше у каждого данного пациента МПК в мл/мин./кг веса или в МЕТ-эквивалентах и, следовательно, выше физическая работоспособность. В нашем исследовании эти закономерности подтвердились в большей степени у оперированных и здоровых детей старших возрастных подгрупп: выявлены положительные корреляционные связи между ДП и МПК ($r=0,58$, $p=0,000$; $r=0,36$, $p=0,044$ соответственно), ДП и пороговой мощностью ($r=0,52$, $p=0,003$; $r=0,57$, $p=0,000$), ДП и физической работоспособностью ($r=0,61$, $p=0,000$; $r=0,42$, $p=0,021$), МПК и пороговой мощностью ($r=0,75$, $p=0,000$; $r=0,81$, $p=0,000$), МПК и физической работоспособностью ($r=0,99$, $p=0,000$; $r=0,98$, $p=0,000$). У оперированных и здоровых детей 8-12 лет достоверно коррелировали только МПК и физическая работоспособность ($r=0,95$, $p=0,000$; $r=0,97$, $p=0,000$). ДП и пороговая мощность в младших подгруппах коррелировали только у оперированных детей ($r=0,48$, $p=0,006$).

В основной группе мы также провели корреляционный анализ между велоэргометрическими показателями гемодинамики и анамнестическими и клиническими данными. У детей 8-12 лет максимальное потребление кислорода (МПК) прямо коррелировало со временем, прошедшим после хирургического лечения ($r=0,31$, $p=0,035$), и обратно коррелировало с предъявляемыми при опросе жалобами на одышку и утомляемость при физических нагрузках ($r= -0,32$, $p=0,03$). В старшей подгруппе оперированных детей выявлены прямые корреляционные связи между МПК и мужским полом ($r=0,68$, $p=0,000$), и ИВТ-эйтинией ($r=0,46$, $p=0,009$), а

также обратные связи между МПК и ИВТ-ваготонией ($r = -0,42$, $p = 0,021$), и кардиалгиями ($r = -0,5$, $p = 0,004$).

При анализе результатов велоэргометрии мы получили следующие данные (Таблица 35):

Таблица 35 – Результаты велоэргометрии в исследуемых группах

Признак	Основная группа, n=82				Группа контроля, n=70				p
	8-12 лет, n=47		13-18 лет, n=35		8-12 лет, n=34		13-18 лет, n=36		
	1		2		3		4		
	абс	%	абс	%	абс	%	абс	%	
Проба									
-отрицательная	44	93,6	28	80	34	100	36	100	1:3>0,05 2:4=0,004
-положительная	2	4,3	7	20	0	-	0	-	1:3>0,05 2:4=0,004
-ложно-положительная	1	2,1	0	-	0	-	0	-	1:2=0,04 *
Проба									
- завершенная	40	85,1	26	74,3	34	100	35	97,2	1:3=0,018 2:4=0,002
- незавершенная	7	14,9	9	25,7	0	-	1	2,8	1:3=0,002 2:4=0,006
Тип реакции гемодинамики на ФН									
-нормотонический	19	40,4	15	42,9	18	52,9	13	36,1	*
-гипертонический	5	10,6	4	11,4	0	-	6	16,7	1:3=0,05 2:4>0,05
-гипотонический	21	44,8	15	42,9	16	47,1	17	47,2	*
-дистонический	2	4,2	1	2,8	0	-	0	-	*
Толерантность к ФН									
-низкая	26	55,3	7	20,0	12	35,3	7	19,4	1:2=0,001
-ниже средней	14	29,8	14	40,0	17	50,0	8	22,2	*
-средняя	6	12,8	9	25,75	5	14,7	8	22,2	*
-выше средней	1	2,1	1	2,85	0	-	2	5,6	*
-высокая	0	-	4	11,4	0	-	11	30,6	1:2=0,038 2:4=0,04

Физическая работоспособность - нормальная (100%)	24	51,1	12	34,3	18	53,0	17	47,2	*
-75-100% от нормы	13	27,6	14	40,0	15	44,1	11	30,6	*
-50-75% от нормы	10	21,3	7	20,0	1	2,9	8	22,2	1:3=0,002
-50-25% от нормы	0	-	2	5,7	0	-	0	-	*

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

Положительная проба не регистрировалась у здоровых детей обеих возрастных групп. Среди пациентов с оперированными ВПС положительная проба в виде нисходящей или косо восходящей депрессии сегмента ST отмечалась у двух детей младшей возрастной подгруппы (4,3%) и у семи подростков 13-18 лет (20%). Это можно связать с наличием послеоперационного рубца в миокарде, т.к. положительная проба была зарегистрирована только у детей септальными дефектами в анамнезе, подвергшихся операции на открытом сердце. Положительная ВЭМ проба прямо коррелировала с нарушениями процессов реполяризации, выявленными на ЭКГ ($r=0,31$, $p=0,012$).

Ложно-положительная проба была выявлена у 1 ребенка из младшей подгруппы с WPW-феноменом, который и обусловил нарушение процессов реполяризации во время ВЭМ.

Критерием прекращения пробы 100% здоровых детей 8-12 лет и 97,2% здоровых детей 13-18 лет служило достижение субмаксимальной ЧСС 170 уд/мин. (завершенная проба), у 1 юноши проба была прекращена из-за гипертонической реакции на физическую нагрузку (САД=180 мм.рт.ст.) до достижения субмаксимальной ЧСС (незавершенная проба).

Иные результаты мы получили в основной группе. Прекращение пробы до достижения субмаксимальной ЧСС 170 уд/мин. (незавершенная проба) зарегистрировано у 14,9% младших детей ($p=0,018$) и 25,7% старших ($p=0,006$). У большинства исследование было прервано в связи с появлением усталости, одышки, у 1 ребенка с радикально корригированной тетрадой Фалло пробу завершили в связи с появлением частых желудочковых экстрасистол по типу

бигеминии. Незавершенная ВЭМ проба в обеих возрастных подгруппах закономерно коррелировала с максимальной ЧСС, отражая обратную связь показателей ($r = -0,8$, $p = 0,000$), а также с ДП ($r = -0,58$, $p = 0,000$ среди детей 8-12 лет, $r = -0,55$, $p = 0,001$ среди подростков 13-18 лет). Кроме того в подгруппе оперированных детей старшего возраста незавершенная проба прямо коррелировала с низкой физической активностью ($r = 0,36$, $p = 0,044$) и обратно коррелировала с МПК ($r = -0,47$, $p = 0,007$) и выполненной нагрузкой ($r = -0,49$, $p = 0,005$).

Анализ распределения детей по типам реакции гемодинамики на физическую нагрузку показал, что во всех группах наиболее часто регистрировались нормотонический и гипотонический варианты ($p > 0,05$), как и в случае определения параметров центральной гемодинамики по сердечному индексу и ОПСС. У оперированных школьников обеих возрастных подгрупп нормотонический тип, выявленный на ВЭМ, прямо коррелировал с эукинетическим типом центральной гемодинамики по критериям В.Ш. Зардалишвили ($r = 0,3$, $p = 0,043$ у детей 8-12 лет и $r = 0,4$, $p = 0,029$ у 13-18-летних), а в младшей подгруппе гипотонический с гипокинетическим ($r = 0,34$, $p = 0,022$). Гипертонический тип реакции не встречался у здоровых детей 8-12 лет, в отличие от сверстников основной группы (10,6%, $p = 0,05$). Среди детей 13-18 лет гипертоническая реакция на физическую нагрузку отмечалась и в основной группе (11,4%), и в группе контроля и (16,7%), $p > 0,05$. Дистонический тип реакции гемодинамики на ФН не выявлялся у здоровых детей обеих возрастных подгрупп, но в единичных случаях регистрировался у оперированных школьников.

Толерантность к физической нагрузке в исследуемых группах определялась по величине пороговой мощности (Вт). Низкую толерантность к ФН чаще всего имели оперированные дети 8-12 лет (55,3%), у здоровых сверстников низкая толерантность встречалась реже (35,3%), однако без достоверной разницы ($p > 0,05$). У подростков 13-18 лет основной и контрольной групп этот показатель занимал примерно одинаковый удельный вес (20,0% и 19,4% соответственно). Корреляционный анализ выявил у оперированных детей с низкой толерантностью

к ФН (независимо от возраста) прямую связь с женским полом ($r=0,31$, $p=0,012$) и закономерную обратную связь с такими гемодинамическими показателями ВЭМ, как общий объем работы ($r= -0,55$, $p=0,000$), пороговая мощность ($r= -0,64$, $p=0,000$), а также ДП ($r= -0,4$, $p=0,003$). Кроме того, у оперированных подростков низкая толерантность к ФН обратно коррелировала с максимальной ЧСС ($r= -0,42$, $p=0,021$) и МПК ($r= -0,6$, $p=0,000$).

Мы не получили статистических различий между выделенными группами по остальным показателям толерантности, кроме высокой толерантности, которая достоверно чаще регистрировалась у здоровых детей 13-18 лет (30,6%, $p=0,042$), по сравнению с оперированными сверстниками. Корреляционный анализ, проведенный у оперированных подростков с высокой толерантностью к ФН, выявил закономерную прямую связь с объемом выполненной работы ($r=0,8$, $p=0,000$), пороговой мощностью ($r=0,8$, $p=0,000$), физической работоспособностью ($r=0,59$, $p=0,000$), а также МПК ($r=0,51$, $p=0,003$). У детей младших возрастных подгрупп высокая толерантность к физическим нагрузкам не регистрировалась.

В целом необходимо отметить: несмотря на то, что все дети контрольной группы имели среднюю физическую активность, 85,3% здоровых детей 8-12 лет и 41,6% подростков имели толерантность низкую и ниже средней, что свидетельствовало об их недостаточной тренированности. Более подробный анализ показал, что эти дети не имели других физических нагрузок, кроме уроков физкультуры, по сравнению с остальными здоровыми школьниками, дополнительно посещавшими бассейн, оздоровительные секции и танцевальные занятия (не более 3 часов в неделю). Достоверных корреляционных связей между низкой толерантностью к ФН и низкой физической активностью (менее 3 часов в неделю) у детей основной группы нами не получено. Корреляционный анализ выявил прямую связь между низкой и ниже средней толерантностью к ФН и возрастом 8-12 лет, как в контрольной группе ($r=0,45$, $p=0,001$), так и в основной ($r=0,31$, $p=0,012$).

Нормальную физическую работоспособность ($\geq 2,0$ Вт/кг) имели 51,1% оперированных школьников 8-12 лет и 34,3% подростков 13-18 лет, без достоверных различий со здоровыми сверстниками.

При сравнительном анализе результатов ВЭМ у оперированных детей, в зависимости от возраста, мы получили статистические различия только по трем показателям: достоверно чаще у детей 13-18 лет регистрировалась положительная проба (20%, $p=0,04$) и высокая толерантность к ФН (11,4%, $p=0,038$); в младшей подгруппе чаще, чем у подростков выявлялась низкая толерантность к физическим нагрузкам (55,3%, $p=0,001$).

Анализируя показатели гемодинамики у детей основной группы в зависимости от наличия НК, мы получили следующие данные (Таблица 36):

Таблица 36 – Показатели гемодинамики оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения по результатам велоэргометрии ($M \pm m$)

Показатели	Дети с НК, n=34	Дети без НК, n=48	p
ЧСС исх., уд/мин	79,1 \pm 2,57	86,8 \pm 2,7	*
ЧСС макс., уд/мин	161,7 \pm 4,1	166,7 \pm 1,49	*
САД исх., мм.рт.ст.	105,7 \pm 2,64	107,4 \pm 1,67	*
САД макс., мм.рт.ст.	141,3 \pm 4,76	144,2 \pm 3,06	*
ИХР	107,7 \pm 8,54	97,2 \pm 6,11	*
ИИР	32,7 \pm 3,06	34,5 \pm 2,61	*
ДП, ед.	227,8 \pm 9,37	240,8 \pm 5,93	*
Пороговая мощн., Вт	70,1 \pm 4,5	86,8 \pm 5,8	$p=0,046$
Объем выполненной работы, Вт	325,0 \pm 33,5	496,7 \pm 54,8	$p=0,018$
Физическая работоспособность, Вт/кг	1,91 \pm 0,15	2,0 \pm 0,1	*
МЕТ-эквивалент (МПК)	8,9 \pm 0,42	9,2 \pm 0,65	*
Индекс экономичн.	3,5 \pm 0,35	3,0 \pm 0,16	*
Тренирующая ЧСС	132 \pm 2,5	136 \pm 1,7	$p=0,048$
Рекоменд. темп ходьбы, шаг/мин.	106 \pm 1,6	113 \pm 1,5	$p=0,004$

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

Оперированные дети с недостаточностью кровообращения имели худшие показатели пороговой мощности ($p=0,046$), и объема выполненной работы ($p=0,018$), что свидетельствовало о более низкой толерантности к нагрузкам у этих пациентов по сравнению с детьми без резидуальной сердечной недостаточности.

Соответственно показатели, зависящие от исходного уровня тренированности (тренирующая ЧСС, рекомендованный темп ходьбы), в группе с НК также были ниже ($p=0,048$ и $p=0,004$). Пороговая мощность и объем выполненной работы у детей с НК коррелировали с ДП ($r=0,59$, $p=0,000$ и $r=0,46$, $p=0,009$ соответственно), а также между собой ($r=0,85$, $p=0,000$).

Корреляционный анализ между велоэргометрическими показателями гемодинамики и анамнестическими и клиническими данными среди пациентов с недостаточностью кровообращения выявил обратную связь ДП с осложненным течением раннего послеоперационного периода ($r= -0,44$, $p=0,014$), оперированной тетрадой Фалло ($r= -0,52$, $p=0,003$), ИВТ-ваготонией ($r= -0,66$, $p=0,000$) и СВД по ваготоническому типу ($r= -0,65$, $p=0,000$). Максимальная ЧСС на ВЭМ у детей с НК обратно коррелировала с кардиалгиями, выявленными при опросе ($r= -0,45$, $p=0,012$) и нарушениями процессов реполяризации, зарегистрированными на ЭКГ ($r= -0,43$, $p=0,017$). У пациентов без недостаточности кровообращения подобный анализ выявил прямую корреляционную связь МПК и физической работоспособности с отсутствием жалоб при опросе ($r=0,59$, $p=0,000$ и $r=0,52$, $p=0,000$ соответственно).

Мы также проанализировали результаты ВЭМ основной группы в зависимости от наличия или отсутствия резидуальной сердечной недостаточности (Таблица 37).

Среди оперированных детей с недостаточностью кровообращения положительная проба в виде нисходящей или косо восходящей депрессии сегмента ST отмечалась в 23,5% случаев, что достоверно отличало их от детей без НК ($p=0,001$). Это можно объяснить тем, что основная масса детей с резидуальной сердечной недостаточностью имела сложные ВПС, потребовавшие более травматичного оперативного вмешательства на «открытом» сердце в условиях искусственного кровообращения. Положительная ВЭМ проба у пациентов с НК коррелировала с низкой и ниже средней толерантностью к ФН ($r=0,43$, $p=0,017$) и с нарушениями процессов реполяризации, выявленными на ЭКГ ($r=0,48$, $p=0,006$).

Таблица 37 – Результаты велоэргометрии оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения

Результат	Дети с НК, n=34		Дети без НК, n=48		p<0,05
	абс	%	абс	%	
Проба					
-отрицательная	25	73,6	47	97,9	p=0,001
-положительная	8	23,5	1	2,1	p=0,001
-ложно-положительная	1	2,9	0	-	*
Проба					
- завершенная	28	82,4	38	79,2	*
- незавершенная	6	17,6	10	20,8	*
Тип реакции гемодинамики на ФН					
-нормотонический	13	38,3	21	43,75	*
-гипертонический	5	14,7	4	8,3	*
-гипотонический	15	44,1	21	43,75	*
-дистонический	1	2,9	2	4,2	*
Толерантность к ФН					
-низкая	17	50,0	16	33,3	*
-ниже средней	12	35,3	16	33,3	*
-средняя	4	11,8	11	22,9	*
-выше средней	0	-	2	4,2	*
-высокая	1	2,9	3	6,3	*
Физическая работоспособность					
-нормальная (100%)	15	44,1	22	45,8	*
-75-100% от нормы	11	32,4	15	31,3	*
-50-75% от нормы	6	17,6	11	22,9	*
-50-25% от нормы	2	5,9	0	-	*

* различия признака в сравниваемых группах p>0,05

Большинство детей, не зависимо от наличия недостаточности кровообращения, имели завершенную пробу, т.е. достигли субмаксимальной ЧСС

170 ударов в минуту. В обеих группах выявлена закономерная обратная корреляционная связь между незавершенной велоэргометрической пробой и такими гемодинамическими параметрами ВЭМ как максимальная ЧСС ($r = -0,85$, $p = 0,000$ при наличии НК; $r = -0,92$, $p = 0,000$ без НК соответственно), ДП ($r = -0,42$, $p = 0,021$; $r = -0,58$, $p = 0,000$), и только в группе детей с НК с физической работоспособностью ($r = -0,62$, $p = 0,000$). Кроме того, незавершенная ВЭМ проба коррелировала с избыточным весом у пациентов обеих групп ($r = 0,47$, $p = 0,007$ с НК и $r = 0,36$, $p = 0,014$ без НК), а также с жалобами на кардиалгии у детей с НК ($r = 0,43$, $p = 0,017$).

Нормотонический и гипотонический типы реакции гемодинамики на физическую нагрузку во время проведения велоэргометрии встречались в обеих группах наиболее часто и без достоверной разницы. При этом у детей с НК нормотонический тип прямо коррелировал с эукинетическим типом центральной гемодинамики по критериям В.Ш. Зардалишвили ($r = 0,44$, $p = 0,014$) и обратно коррелировал с гипокинетическим типом ($r = -0,44$, $p = 0,014$). Гипертонический тип реакции на нагрузку чаще регистрировали у детей с НК (14,7%, $p > 0,05$), что может быть связано с наличием в этой группе большего числа детей с оперированной коарктацией аорты и резидуальной артериальной гипертензией.

Оценка толерантности к ФН в зависимости от наличия НК показала, что низкую толерантность чаще регистрировали у детей с недостаточностью кровообращения (50,0% против 33,3%, $p > 0,05$). Корреляционный анализ выявил у них обратную связь низкой и ниже средней толерантности к ФН с объемом выполненной работы ($r = -0,67$, $p = 0,000$), пороговой мощностью ($r = -0,56$, $p = 0,001$), ДП ($r = -0,39$, $p = 0,03$), МПК ($r = -0,46$, $p = 0,009$) и прямую корреляционную связь с гипотоническим типом реакции на ФН ($r = 0,43$, $p = 0,017$). Средняя толерантность к физическим нагрузкам почти в 2 раза чаще регистрировалась у детей без НК (22,9%, против 11,8%, $p > 0,05$), как и толерантность выше средней и высокая (10,5% в сумме, против 2,9%, $p > 0,05$). Только в группе пациентов без резидуальной сердечной недостаточности определялась достоверная зависимость толерантности от физической активности детей: низкая физическая активность

прямо коррелировала с низкой и ниже средней толерантностью ($r=0,35$, $p=0,018$) и обратно коррелировала с толерантностью выше средней и высокой ($r= -0,34$, $p=0,022$). В этой же группе пациентов без НК отсутствие жалоб при опросе прямо коррелировало со средней толерантностью к ФН ($r=0,42$, $p=0,004$) и обратно с низкой ($r= -0,32$, $p=0,03$).

Более половины оперированных школьников имели сниженную физическую работоспособность (менее 2,0 Вт/кг), из них детей с резидуальной сердечной недостаточностью – 55,9% и 54,2% без СН.

Таким образом, анализируя результаты велоэргометрии, можно сделать вывод, что в целом дети основной группы в позднем послеоперационном периоде имеют достаточно адекватное гемодинамическое обеспечение физических нагрузок, однако все же более низкую толерантность к нагрузкам и физическую работоспособность в сравнении со здоровыми сверстниками. Среди оперированных пациентов худшие показатели регистрировали у детей с недостаточностью кровообращения, что свидетельствовало о меньшей тренированности и адаптации этой группы к физическим нагрузкам. Выявлена зависимость толерантности к ФН от физической активности детей, особенно в группе без НК. С помощью корреляционного анализа установлена взаимосвязь результатов ВЭМ с некоторыми анамнестическими и клиническими данными, способными оказать влияние, как на гемодинамические показатели пациента, так и на его толерантность к нагрузкам.

Полученные данные позволяют рекомендовать индивидуализированный подход к оптимизации физической активности у детей с оперированными ВПС, с учетом состояния сердечно-сосудистой системы и выявленного исходного уровня толерантности. А также обосновать расширение объема физических нагрузок, кроме уроков физкультуры, у здоровых детей, что позволит повысить их тренированность и адаптацию к ФН.

4.2. Оценка качества жизни у наблюдаемых детей

Для изучения влияния перенесенного оперативного вмешательства по поводу врожденного порока сердца на восприятие и оценку различных сфер жизни, имеющих значение для детей, мы исследовали качество жизни в выделенных группах.

4.2.1. Исследование качества жизни детей с помощью общего опросника PedsQLTM4.0

Качество жизни (КЖ) пациентов оценивалось с помощью адаптированной русскоязычной версии международного общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales), который можно использовать как у здоровых детей, так и у детей с хроническими заболеваниями (Приложение 1). Параллельно проводилось анкетирование одного из родителей.

Необходимо сразу отметить, что показатели КЖ, полученные нами при опросе здоровых детей и их родителей существенно не отличались от опубликованных литературных данных по здоровым детям соответствующих возрастов (по опроснику PedsQLTM4.0) [24, 25].

Результаты исследования качества жизни детей 8-12 лет с помощью общего опросника PedsQLTM4.0 представлены в таблице (Таблица 38).

Анализ результатов анкетирования показал, что в сравнении со здоровыми сверстниками оперированные дети 8-12 лет имели достоверно более низкие показатели КЖ по шкалам «Физическое функционирование» ($p=0,028$), «Эмоциональное функционирование» ($p=0,046$) и «Функционирование в школе» ($p=0,028$). Общий балл качества жизни также оказался существенно ниже, чем в группе контроля ($p=0,012$).

По оценке родителей показатели качества жизни оперированных детей 8-12 лет достоверно отличались от здоровых детей только по шкале «Физическое функционирование», значения которой были ниже ($p=0,048$).

Таблица 38 – Характеристика параметров качества жизни детей 8-12 лет, оперированных по поводу ВПС и здоровых сверстников, в баллах ($M \pm \sigma$)

Параметры КЖ	Дети		Родители		p
	Опериров. n=47	Здоровые n=34	Опериров. n=47	Здоровые n=34	
	1	2	3	4	
Физическое функционирование (ФФ)	59,6±16,3	82,8±13,8	63,0±14,7	82,3±12,5	1:2=0,028 3:4=0,048
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	56,3±17,6	77,5±14,1	64,9±14,8	70,0±15,0	1:2=0,46 1:3=0,02
Социальное функционирование (СФ)	72,8±21,3	87,5±16,0	73,4±19,7	82,7±12,9	*
Функционирование в школе (ФШ)	57,1±17,2	77,1±15,1	55,0±17,7	70,5±13,1	1:2=0,028
Психосоциальное здоровье (ПЗ)	62,1±15,5	80,7±11,6	64,4±13,4	74,4±11,7	1:2=0,016
Общий балл (ОБ)	61,3±13,7	81,2±11,1	64,0±12,1	77,4±10,0	1:2=0,012
α Кронбаха анкет	0,845	0,824	0,806	0,912	<0,05

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

Более наглядно полученные результаты представлены на рисунке 11.

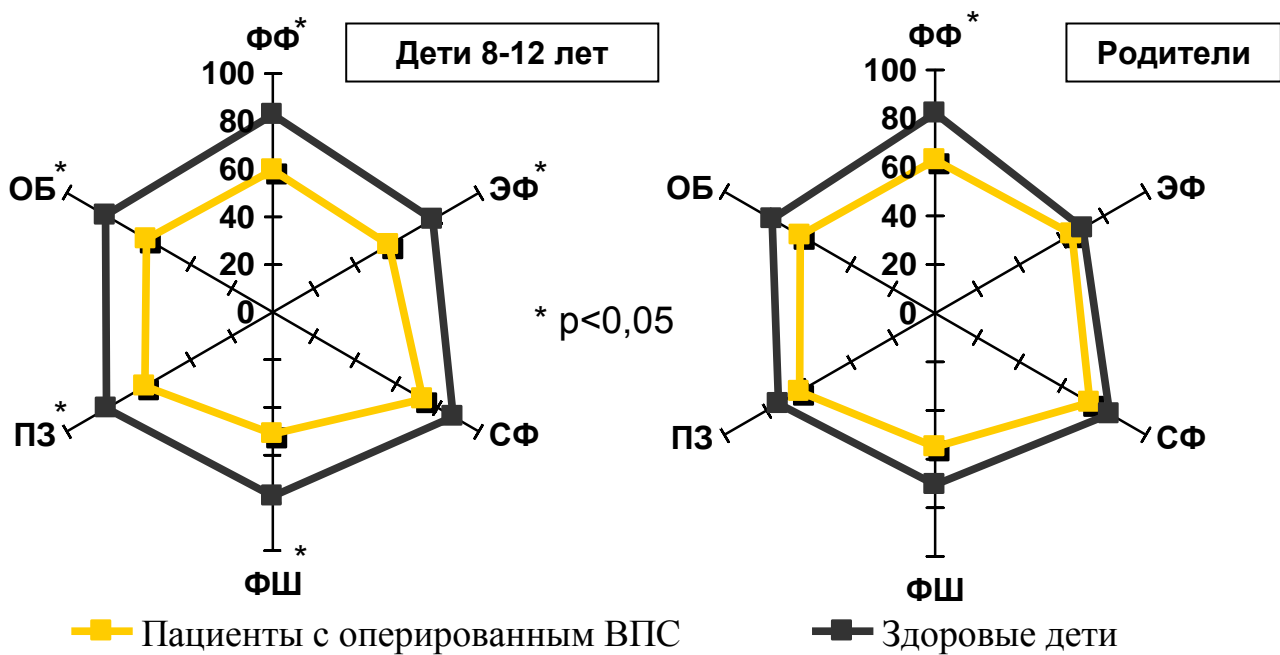


Рисунок 11 – Профили качества жизни пациентов 8-12 лет, оперированных по поводу ВПС и здоровых сверстников

Мы также сравнили данные, полученные от детей 8-12 лет с оперированными ВПС и их родителей (Таблица 38).

Результаты опроса родителей оперированных детей младшей подгруппы обращают на себя внимание тем, что их оценка по всем шкалам, за исключением «Функционирования в школе», превышает детские показатели, однако достоверно отличаются только параметры «Эмоционального функционирования» ($p=0,021$).

Корреляционный анализ среди оперированных пациентов 8-12 лет выявил достоверные связи между «детскими» показателями качества жизни общего опросника PedsQLTM4.0 и клинико-инструментальными данными: шкала «Физическое функционирование» прямо коррелировала с велоэргометрическим показателем – ДП ($r=0,3$, $p=0,045$), и обратно с жалобами на одышку и утомляемость при физических нагрузках ($r= -0,32$, $p=0,03$).

Шкалы «Эмоциональное функционирование», «Социальное функционирование», суммарная шкала «Психосоциальное здоровье» и общий балл КЖ обратно коррелировали с ожирением у детей ($r= -0,35$, $p=0,02$) и незавершенной ВЭМ пробой ($r= -0,44$, $p=0,002$). Шкала «Функционирование в школе» обратно коррелировала с низкой и ниже средней толерантностью к ФН, регистрируемой на ВЭМ ($r= -0,4$, $p=0,005$).

Анализ анкетирования детей 13-17 лет также выявил более низкие показатели качества жизни у оперированных подростков, чем у здоровых сверстников (Таблица 39).

Достоверная разница показателей КЖ среди старших школьников отмечена по шкалам «Физическое функционирование» ($p=0,005$) и «Функционирование в школе» ($p=0,016$).

Шкалы «Эмоциональное функционирование» и «Социальное функционирование» от здоровых детей существенно не отличались ($p>0,05$). Общий балл качества жизни подростков, оперированных по поводу ВПС, также более низкий, чем в группе контроля, однако без статистически значимой разницы.

Таблица 39 – Характеристика параметров качества жизни детей 13-17 лет, оперированных по поводу ВПС и здоровых сверстников, в баллах ($M \pm \sigma$)

Параметры КЖ	Дети		Родители		p
	Опериров. n=35	Здоровые n=36	Опериров. n=35	Здоровые n=36	
	1	2	3	4	
Физическое функционирование (ФФ)	72,1±19,7	85,5±13,9	63,7±20,3	84,8±11,6	1:2=0,005 3:4=0,036
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	70,4±17,2	73,9±14,0	59,7±17,4	72,9±18,1	1:3=0,007
Социальное функционирование (СФ)	88,6±9,0	89,4±13,9	78,5±15,7	88,7±12,2	1:3=0,001
Функционирование в школе (ФС)	61,6±15,9	75,6±13,6	52,9±12,4	74,3±15,3	1:2=0,016 3:4=0,009 1:3=0,009
Психосоциальное здоровье (ПЗ)	73,6±11,9	81,1±10,5	63,7±11,4	78,9±12,6	3:4=0,028 1:3=0,002
Общий балл (ОБ)	73,2±13,2	81,1±11,2	63,9±13,0	80,4±10,7	3:4=0,028 1:3=0,003
α Кронбаха анкет	0,900	0,824	0,912	0,912	<0,05

По результатам опроса родителей детей 13-18 лет – показатели качества жизни оперированных подростков существенно ниже, чем у здоровых сверстников, по шкалам «Физическое функционирование» ($p=0,036$), «Функционирование в школе» ($p=0,009$), и «Психосоциальное здоровье» ($p=0,028$). Общий балл качества жизни оперированных школьников 13-17 лет по опросу родителей также оказался ниже ($p=0,028$).

Мы также сравнили данные, полученные от детей 13-17 лет с оперированными ВПС и их родителей. В отличие от младшей подгруппы, показатели качества жизни по опросу родителей подростков достоверно ниже, чем в анкетах детей по всем шкалам ($p<0,05$), кроме шкалы «Физическое функционирование» ($p>0,05$).

Более наглядно полученные данные представлены на рисунке 12.

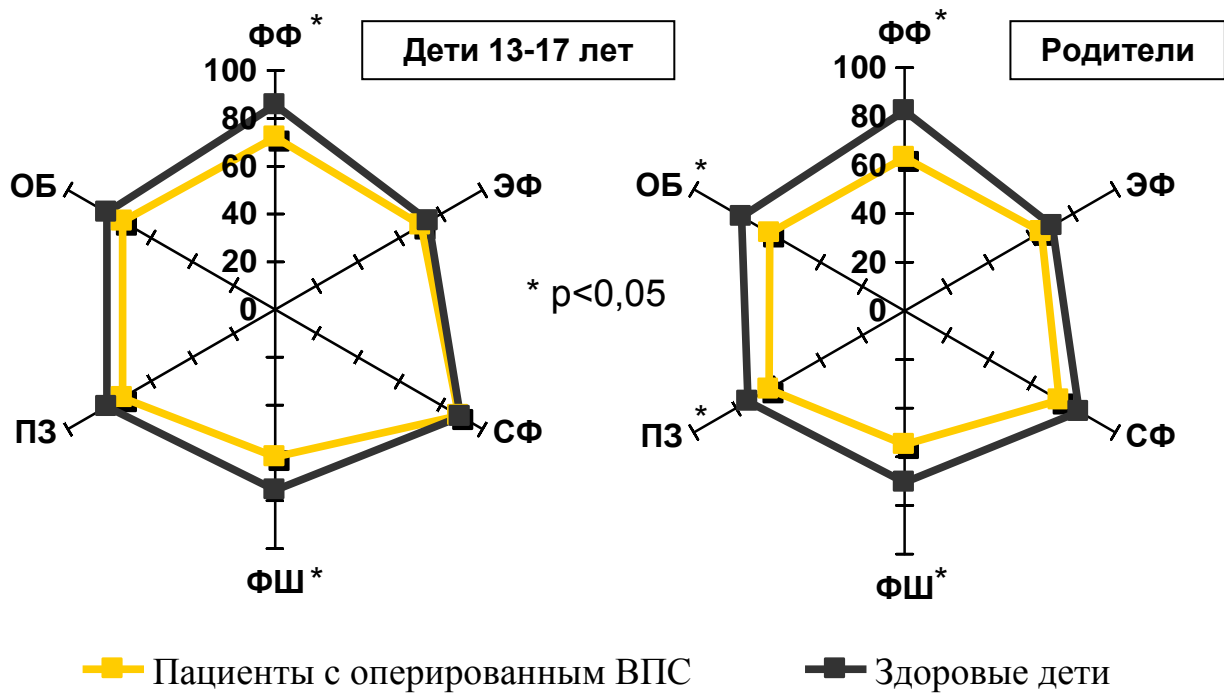


Рисунок 12 – Профили качества жизни пациентов 13-17 лет, оперированных по поводу ВПС и здоровых сверстников

Корреляционный анализ среди оперированных пациентов 13-18 лет также выявил достоверные связи между показателями качества жизни и клинико-инструментальными данными: шкала «Физическое функционирование» прямо коррелировала с такими гемодинамическими показателями ВЭМ, как ДП ($r=0,39$, $p=0,03$) и выполненная нагрузка ($r=0,44$, $p=0,014$), и обратно коррелировала с жалобами на одышку и утомляемость при физических нагрузках ($r= -0,49$, $p=0,005$), ожирением ($r= -0,52$, $p=0,003$), низким физическим развитием ($r= -0,41$, $p=0,025$), незавершенной ВЭМ ($r= -0,36$, $p=0,044$), низкой толерантностью к ФН ($r= -0,43$, $p=0,017$). Как и у младших оперированных школьников, шкалы «Эмоциональное функционирование», «Социальное функционирование», суммарная шкала «Психосоциальное здоровье» и общий балл КЖ обратно коррелировали с ожирением ($r= -0,46$, $p=0,009$). Шкала «Функционирование в школе» и общий балл КЖ обратно коррелировали с низкой толерантностью к ФН, регистрируемой на ВЭМ ($r= -0,42$, $p=0,021$).

В обеих возрастных подгруппах оперированных детей шкалы КЖ также коррелировали между собой, отражая прямую связь параметров физического и психосоциального здоровья (Рисунок 13).

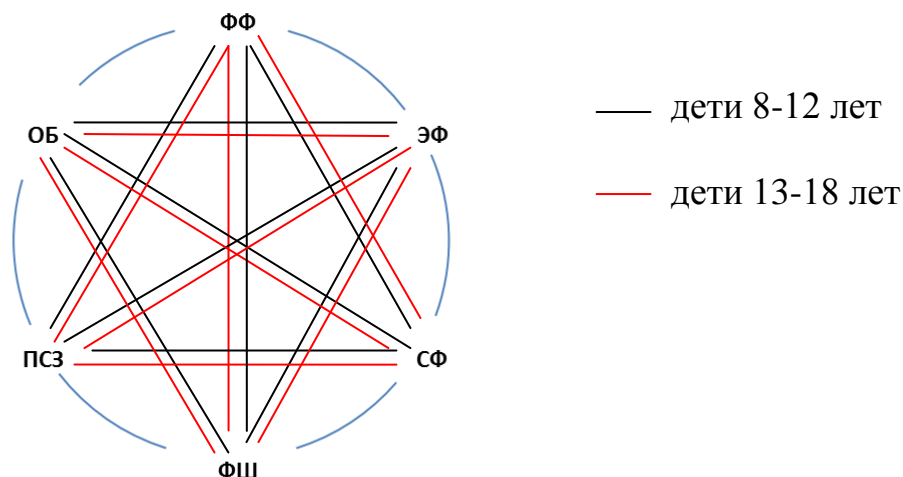


Рисунок 13 – Достоверные прямые корреляционные связи между шкалами общего опросника PedSQLTM4.0 у оперированных детей

Результаты сравнительного анализа качества жизни оперированных детей младшей и старшей возрастных подгрупп представлены в таблице 40.

Таблица 40 – Сравнительная характеристика параметров качества жизни оперированных детей, в баллах, ($M \pm \sigma$)

Параметры КЖ	Дети			Родители		
	8-12 лет, n=47	13-17 лет, n=35	p	8-12 лет, n=47	13-17 лет, n=35	p
Физическое функционирование (ФФ)	59,6±16,3	72,1±19,7	0,003	63,0±14,7	63,7±20,3	*
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	56,3±17,6	70,4±17,2	0,0005	64,9±14,8	59,7±17,4	*
Социальное функционирование (СФ)	72,8±21,3	88,6±9,0	0,0000	73,4±19,7	78,5±15,7	*
Функционирование в школе (ФШ)	57,1±17,2	61,6±15,9	*	55,0±17,7	52,9±12,4	*
Психосоциальное здоровье (ПЗ)	62,1±15,5	73,6±11,9	0,0001	64,4±13,4	63,7±11,4	*
Общий балл (ОБ)	61,3±13,7	73,2±13,2	0,0003	64,0±12,1	63,9±13,0	*
α Кронбаха анкет	0,845	0,900	<0,05	0,806	0,912	<0,05

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

По детским опросникам мы установили, что результаты старшей возрастной подгруппы существенно превосходят показатели детей 8-12 лет по всем шкалам ($p < 0,01$), кроме шкалы «Функционирование в школе». Это может быть обусловлено большей продолжительностью послеоперационного периода у подростков 13-17 лет, в определенной степени способствовавшей восстановлению физического здоровья и адаптации к ограничениям в социальной сфере, связанным с проявлениями заболевания.

По опросу родителей оперированных детей показатели КЖ по всем шкалам были соизмеримы и не имели достоверных различий в подгруппах.

Нами также был проведен анализ КЖ детей в зависимости от наличия у них резидуальной сердечной недостаточности (Таблица 41).

Таблица 41 – Характеристика параметров качества жизни оперированных детей в зависимости от наличия недостаточности кровообращения в баллах, ($M \pm \sigma$)

Параметры КЖ	Дети		Родители		p
	НК + n=34	НК – n=48	НК + n=34	НК – n=48	
	1	2	3	4	
Физическое функционирование (ФФ)	64,6±19,4	67,3±18,2	59,7±17,8	66,0±16,8	*
Эмоциональное функционирование (ЭФ)	60,6±19,6	66,2±17,0	61,7±16,8	62,4±16,1	*
Социальное функционирование (СФ)	78,4±21,3	84,2±11,8	76,3±16,3	75,4±19,0	*
Функционирование в школе (ФШ)	55,2±16,8	65,3±14,3	56,7±15,4	52,1±15,0	1:2=0,007
Психосоциальное здоровье (ПЗ)	64,7±16,4	71,9±11,1	64,9±11,7	63,3±12,9	1:2=0,036
Общий балл (ОБ)	64,8±15,7	70,4±12,0	63,2±11,2	64,4±13,1	*
α Кронбаха анкет	0,824	0,900	0,912	0,912	<0,05

* различия признака в сравниваемых группах $p > 0,05$

Сравнительный анализ качества жизни не выявил достоверной разницы в детских опросниках по большинству показателей. Существенно отличались только значения шкал «Функционирование в школе» ($p = 0,007$) и «Психосоциальное здоровье» ($p = 0,036$), где пациенты с НК имели более низкие показатели. Опрос родителей не выявил достоверных различий параметров КЖ в

выделенных группах, как и сравнительный анализ детских и родительских анкет между собой ($p > 0,05$).

Среди оперированных пациентов с НК шкала «Физическое функционирование» прямо коррелировала с ДП ($r=0,44$, $p=0,014$), и обратно коррелировала с низкой толерантностью к физическим нагрузкам ($r= -0,4$, $p=0,029$). Выявлены прямые корреляционные связи между «Эмоциональным функционированием» и эукинетическим типом центральной гемодинамики ($r=0,43$, $p=0,017$), а также нормотоническим типом реакции гемодинамики на нагрузку во время ВЭМ ($r=0,56$, $p=0,001$), и обратные с гипокинетическим ($r= -0,43$, $p=0,017$) и гипотоническим ($r= -0,37$, $p=0,038$) типами. Кроме того, шкала «Эмоциональное функционирование» обратно коррелировала с низкой и ниже средней толерантностью к ФН ($r= -0,4$, $p=0,029$) и женским полом ($r= -0,42$, $p=0,021$). Шкала «Социальное функционирование» обратно коррелировала с жалобами на одышку и утомляемость при нагрузках ($r= -0,37$, $p=0,038$). Шкала «Функционирование в школе», суммарная шкала «Психосоциальное здоровье» и общий балл КЖ обратно коррелировали с низкой и ниже средней толерантностью к ФН, регистрируемой на ВЭМ ($r= -0,42$, $p=0,021$).

У детей без НК шкала «Физическое функционирование» прямо коррелировала с гемодинамическими показателями ВЭМ – объемом выполненной работы ($r=0,38$, $p=0,009$) и пороговой мощностью ($r=0,36$, $p=0,014$), а также с отсутствием жалоб при опросе ($r=0,38$, $p=0,009$), и обратно коррелировала с низкой и ниже средней толерантностью к ФН ($r= -0,37$, $p=0,012$). Выявлены обратные корреляционные связи между ожирением и «Эмоциональным функционированием» ($r= -0,42$, $p=0,004$), «Социальным функционированием» ($r= -0,32$, $p=0,03$), «Психосоциальным здоровьем» ($r= -0,41$, $p=0,004$) и общим баллом КЖ ($r= -0,4$, $p=0,006$). Эти же шкалы обратно коррелировали с незавершенной ВЭМ-пробой ($r= -0,42$, $p=0,004$).

У детей с НК и без недостаточности кровообращения шкалы КЖ также коррелировали между собой, отражая прямую связь параметров физического и психосоциального здоровья (Рисунок 14).

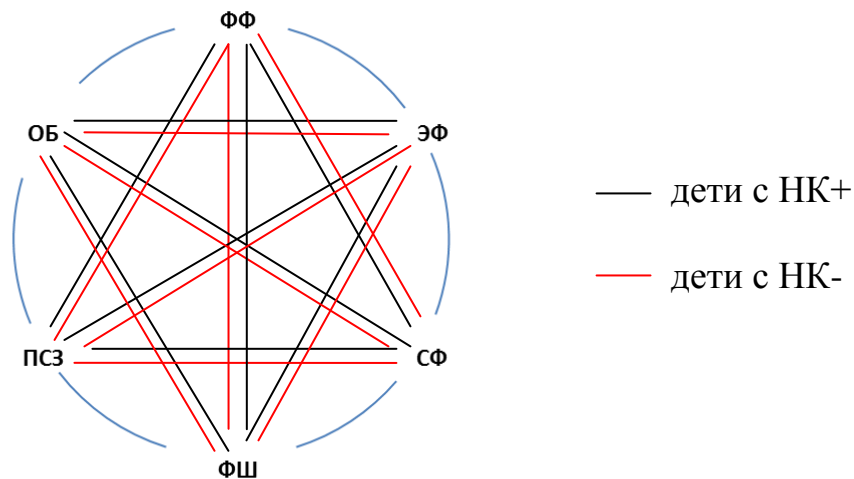


Рисунок 14 – Достоверные прямые корреляционные связи между шкалами общего опросника PedsQLTM4.0 у оперированных детей в зависимости от наличия НК.

Таким образом, при исследовании качества жизни детей, оперированных по поводу ВПС, и здоровых сверстников с помощью русскоязычной версии общего международного опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) выявлены различия в виде снижения качества жизни у оперированных пациентов, в большей степени затрагивающие компоненты физического здоровья и в меньшей степени сферу психосоциального здоровья. Показатели КЖ оперированных детей младшей возрастной подгруппы ниже в сравнении с подростками 13-17 лет. Родители оперированных детей 8-12 лет оценили параметры качества жизни выше, чем сами дети; по опросу родителей старшей подгруппы качество жизни оказалось ниже, чем его оценили сами подростки.

В нашем исследовании оперированные дети с недостаточностью кровообращения более низкие показатели КЖ демонстрировали в сфере психосоциального здоровья.

Качество жизни, сопоставимое со здоровыми сверстниками по большинству шкал и общему баллу, имели лишь 5 детей с оперированными ВПС из младшей возрастной подгруппы и 8 из старшей (15,8%, n=82), из них без недостаточности кровообращения – 8. Нозологически среди детей без недостаточности кровообращения преобладали пациенты с ОАП (4 чел.), кроме того два ребенка имели ДМПП, один ДМЖП и один сложный корригированный ВПС. Среди

пациентов с резидуальной сердечной недостаточностью высокое качество жизни имели три ребенка с коарктацией аорты, один с ДМЖП и один со сложным врожденным пороком сердца.

Прямые корреляционные связи между шкалами общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) доказали взаимное влияние параметров физического и психосоциального здоровья друг на друга и их влияние на качество жизни в целом.

Кроме того мы выяснили, что низкие показатели толерантности к нагрузкам у оперированных детей негативно влияют и на физические, и на психосоциальные параметры качества жизни, как и наличие ожирения.

4.2.2. Исследование качества жизни оперированных детей с помощью специфического Кардиологического модуля.

В ходе исследования нами также была проведена оценка параметров качества жизни пациентов, оперированных по поводу врожденного порока сердца, с помощью специфического Кардиологического модуля международного опросника PedsQLTM4.0 (Cardiac module) (Приложение 2). Как и в общем опроснике количество баллов рассчитывалось по 100-бальной шкале. Более высокая оценка указывала на меньшее количество симптомов или проблем, следовательно, чем выше итоговая величина, тем лучше качество жизни ребенка. Результаты анализа представлены в таблице 42.

По детским опросникам Кардиомодуля достоверная разница выявлена только по шкалам «Отношение к внешности» ($p=0,016$) и «Общение» ($p=0,012$), где дети 8-12 лет показали более низкие результаты. По остальным шкалам пациенты младшей возрастной подгруппы не имели различий показателей КЖ с подростками 13-18 лет. Анкеты родителей обеих возрастных подгрупп между собой существенно не различались ($p>0,05$).

Таблица 42 – Характеристика параметров качества жизни детей, оперированных по поводу ВПС, с использованием Кардиомодуля, в баллах ($M \pm \sigma$)

Параметры КЖ	Дети		Родители		p
	8-12 лет, n=47	13-17 лет, n=35	8-12 лет, n=47	13-17 лет, n=35	
	1	2	3	4	
Проблемы с сердцем (ПС)	70,7±16,1	75,3±16,7	61,3±18,2	59,7±19,4	1:3=0,016 2:4=0,0002
Лечение (Л)	85,0±15,5	85,4±8,4	81,3±11,3	75,9±14,1	2:4=0,0005
Отношение к внешности (ОВ)	62,0±27,3	75,8±22,4	66,6±27,6	56,4±24,9	1:2=0,016 2:4=0,0005
Беспокойство (Б)	81,3±22,2	82,3±20,6	59,6±31,6	58,4±28,5	1:3=0,0005 2:4=0,0001
Проблемы с обучением (ПО)	65,8±21,9	68,9±20,2	62,5±21,7	54,1±19,1	2:4=0,001
Общение (О)	58,5±31,2	73,3±19,6	54,7±30,0	53,6±32,6	1:2=0,012 2:4=0,002
Общий балл (ОБ к/м)	69,2±14,1	75,2±13,4	62,4±14,7	58,3±14,6	1:3=0,036 2:4=0,0000
α Кронбаха анкет	0,879	0,879	0,836	0,836	<0,05

При сравнительном анализе детских и родительских опросников Кардиомодуля мы выявили, что параметры качества жизни оперированных детей 8-12 лет и их родителей достоверно отличались лишь по шкалам «Проблемы с сердцем» и «Беспокойство» (тревожность, связанная с лечением) ($p < 0,05$), где более низкие показатели мы получили по анкетам родителей. Подобная же тенденция просматривалась по шкалам «Лечение», «Общение» и «Проблемы с обучением», однако без достоверной разницы. По шкале «Отношение к внешности» результаты родительских анкет оказались несколько выше, что возможно связано с недооценкой родителями тревоги детей по поводу своей внешности, особенно учитывая наличие послеоперационного рубца и, нередко, деформации грудной клетки. Общий балл Кардиомодуля по оценке детей 8-12 лет достоверно выше, чем по опросу родителей ($p = 0,036$).

При сравнительном анализе параметров качества жизни оперированных подростков 13-17 лет и их родителей по результатам Кардиомодуля, мы получили

убедительно более низкие показатели по всем шкалам родительских опросников ($p < 0,01$), в том числе существенно ниже был и общий балл ($p = 0,000$).

Корреляционный анализ среди оперированных пациентов выявил достоверные связи между «детскими» показателями качества жизни, определенными с помощью Кардиологического модуля опросника PedsQLTM4.0, и клинико-инструментальными данными (Таблица 43).

Таблица 43 – Достоверные корреляционные связи (r) шкал Кардиомодуля (детские опросники) с клинико-инструментальными данными у оперированных детей

Шкалы Показатели	Проблемы с сердцем	Отношение к внешности	Беспокойство	Проблемы с обучением	Общение	Общий балл КМ
8-12 лет (n=47)						
Одышка	-0,4, $p=0,006$	-	-	-	-	-
Ожирение	-0,33, $p=0,028$	-	-	-	-0,42, $p=0,004$	-0,44, $p=0,002$
Низкое + н/среднего физ.развитие	-	-	-0,43, $p=0,003$	-	-0,35, $p=0,018$	-
МПК (ВЭМ)	+0,4, $p=0,006$	-	-	-	-	-
Незаверш. ВЭМ	-0,37, $p=0,012$	-	-	-0,35, $p=0,018$	-0,36, $p=0,014$	-0,38, $p=0,009$
13-18 лет (n=35)						
Одышка	-0,54, $p=0,002$	-	-	-	-	-0,39, $p=0,035$
Ожирение	-0,41, $p=0,025$	-0,47, $p=0,007$	-	-	-0,37, $p=0,038$	-0,47, $p=0,007$
Низкое + н/среднего физ.развитие	-	-0,37, $p=0,038$	-	-	-	-0,39, $p=0,035$
МПК (ВЭМ)	+0,36, $p=0,044$	-	-	-	-	-
Низкая толерантн.	-0,44, $p=0,014$	-	-	-0,36, $p=0,044$	-	-0,42, $p=0,021$

Примечание. По шкале Кардиомодуля «Лечение» достоверных корреляций не выявлено.

Установлено обратное влияние отклонений антропометрических параметров (низкого + ниже среднего физического развития) и морфофункционального статуса (ожирения 1 и 2 ст.) на качество жизни оперированных детей. Кроме того выявлена зависимость некоторых показателей

КЖ пациентов от уровней максимального потребления кислорода (МПК) и толерантности к нагрузкам, определяемых во время велоэргометрии.

Шкалы Кардиомодуля коррелировали между собой и со шкалами общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales), подтверждая хорошие психометрические свойства и валидность адаптированных русскоязычных версий (Рисунок 15).

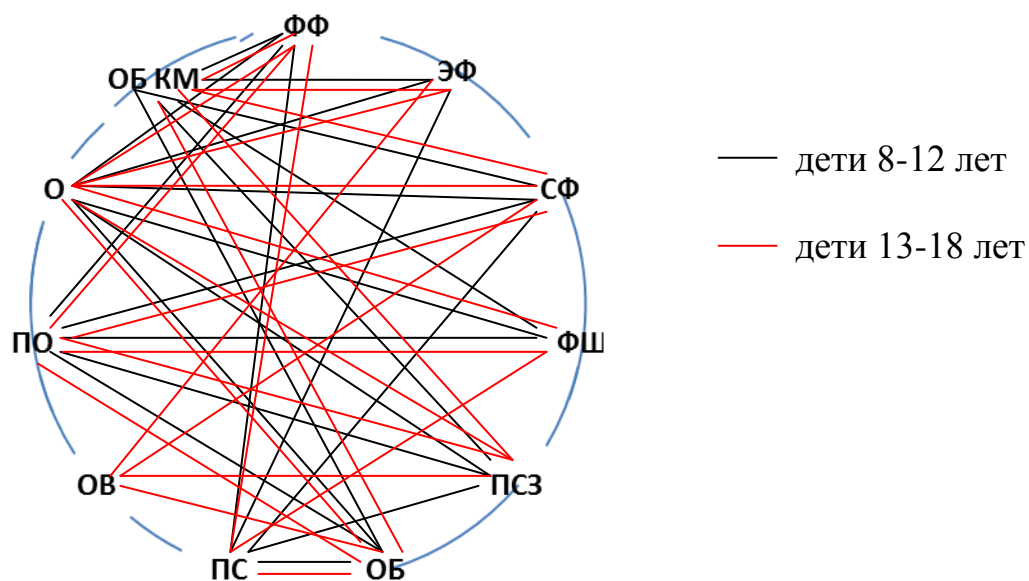


Рисунок 15 – Достоверные прямые корреляционные связи (r) шкал Кардиомодуля и общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales)

Нами также был проведен анализ анкет Кардиомодуля в зависимости от наличия у детей недостаточности кровообращения (Таблица 44).

Показатели качества жизни по детским опросникам Кардиомодуля отличались достоверно по шкалам «Лечение» ($p=0,026$) и «Проблемы с обучением» ($p=0,008$), где результаты пациентов с резидуальной сердечной недостаточностью были ниже, в том числе существенно ниже был и общий балл ($p=0,012$).

Параметры КЖ по анкетам родителей в выделенных группах между собой достоверно не различались.

Таблица 44 – Характеристика параметров качества жизни оперированных детей с использованием Кардиомодуля, в зависимости от наличия недостаточности кровообращения, в баллах, ($M \pm \sigma$)

Параметры КЖ	Дети		Родители		p
	НК + n=34	НК – n=48	НК + n=34	НК – n=48	
	1	2	3	4	
Проблемы с сердцем (ПС)	72,3±14,6	73,7±18,5	57,9±18,4	62,2±19,2	1:3=0,0002 2:4=0,012
Лечение (Л)	76,0±12,9	88,7±13,0	79,2±12,9	78,0±13,2	1:2=0,026 2:4=0,000
Отношение к внешности (ОВ)	66,9±26,4	73,4±25,0	63,3±29,1	61,0±25,1	2:4=0,048
Беспокойство (Б)	80,8±21,1	85,1±19,6	59,6±34,4	59,1±26,8	1:3=0,0014 2:4=0,0000
Проблемы с обучением (ПО)	61,8±21,2	74,6±19,4	60,2±21,2	57,2±20,8	1:2=0,008 2:4=0,0005
Общение (О)	60,8±28,4	71,5±24,1	55,7±32,6	53,5±30,6	2:4=0,003
Общий балл (ОБ)	69,0±14,7	77,3±11,7	61,3±13,6	60,0±15,7	1:2=0,012 1:3=0,012 2:4=0,000
α Кронбаха анкет	0,824	0,900	0,912	0,912	<0,05

При сравнительном анализе детских и родительских опросников Кардиомодуля, у пациентов с НК показатели качества жизни в анкетах детей были достоверно выше по шкалам «Проблемы с сердцем» и «Беспокойство» (тревожность, связанная с лечением), также существенно выше был общий балл ($p=0,012$). По опросу родителей оперированных пациентов без недостаточности кровообращения зафиксированы достоверно более низкие показатели по всем шкалам, включая общий балл Кардиомодуля ($p<0,05$).

Корреляционный анализ, проведенный среди оперированных пациентов в зависимости от наличия резидуальной недостаточности кровообращения, выявил достоверные связи между показателями качества жизни подростков, определенными с помощью Кардиологического модуля опросника PedsQLTM4.0, и клинико-инструментальными данными. У детей с НК установлена обратная связь дооперационной стадии недостаточности кровообращения (ПА-Б) со шкалой «Проблемы с сердцем». Также выявлено влияние физического развития

(низкого + ниже среднего), ожирения и некоторых велоэргометрических показателей на качество жизни оперированных детей (Таблица 45).

Таблица 45 – Достоверные корреляционные связи (r) шкал Кардиомодуля (детские опросники) с клинико-инструментальными данными у оперированных детей в зависимости от наличия НК

Шкалы Показатели	Проблемы с сердцем	Беспокойство	Проблемы с обучением	Общение	Общий балл КМ
НК+ (n=34)					
НК ПА-Б до операции	-0,39, p=0,03	-	-	-	-
Ожирение	-0,45, p=0,012	-	-	-	-0,36, p=0,044
Низкое + ниже среднего физ. развитие	-	-0,45, p=0,002	-	-	-
МПК (ВЭМ)	-	-	-	-	+0,38, p=0,032
Незаверш. ВЭМ	-0,37, p=0,038	-	-0,42, p=0,021	-	-0,36, p=0,044
НК- (n=48)					
Жалоб нет	+0,3, p=0,043	-	-	-	-
Ожирение	-	-	-	-0,44, p=0,002	-0,47, p=0,001
Низкое + ниже среднего физ. развитие	-	-0,4, p=0,006	-	-	-
ДП (ВЭМ)	+0,31, p=0,035	-	-	-	-
МПК (ВЭМ)	+0,36, p=0,014	-	-	-	-
ЧСС макс. (ВЭМ)	+0,41, p=0,004	-	-	-	-

Примечание. Примечание. По шкалам Кардиомодуля «Отношение к внешности» и «Лечение» достоверных корреляций не выявлено.

Кроме того шкалы Кардиомодуля коррелировали между собой и со шкалами общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) (Рисунок 16).

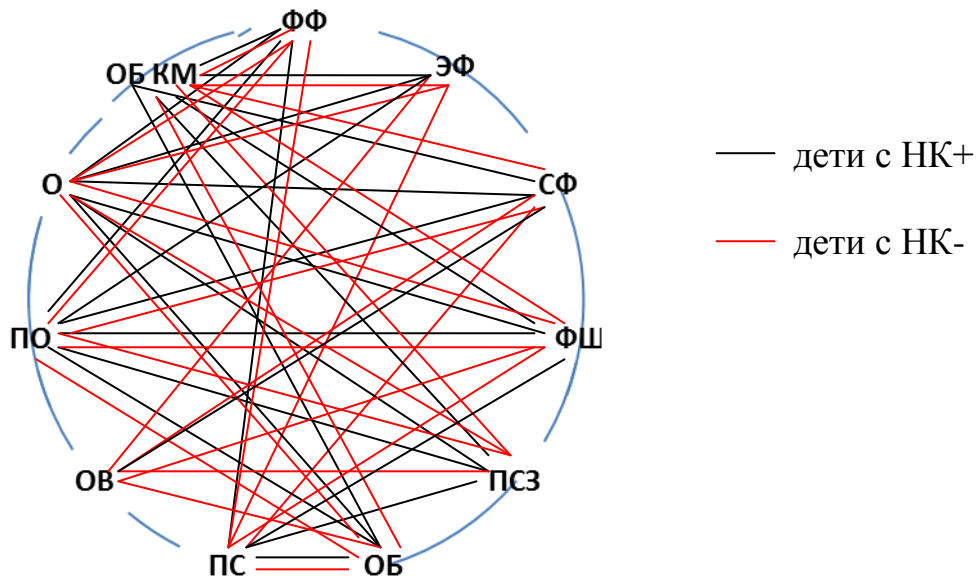


Рисунок 16 – Достоверные прямые корреляционные связи (r) шкал Кардиомодуля и общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) у оперированных детей, в зависимости от наличия НК

Таким образом, исследование качества жизни детей с корригированными ВПС с помощью специфического Кардиологического модуля международного опросника PedsQLTM4.0 (Cardiac module) выявило достоверно низкие показатели у младших школьников по сравнению со старшими детьми только по шкалам «Отношение к внешности» и «Общение», ($p < 0,05$). Это еще раз подтверждает наличие проблем психосоциального характера у оперированных школьников 8-12 лет. Однако по данным корреляционного анализа наибольшее влияние шкалы «Отношение к внешности» на другие параметры КЖ мы получили у подростков 13-17 лет ($p < 0,05$).

КЖ детей, по мнению родителей, было ниже, независимо от возраста, однако более достоверные отличия были получены в старшей подгруппе.

По данным Кардиомодуля наличие резидуальной сердечной недостаточности у детей с оперированными ВПС существенно повлияло на ухудшение КЖ только по шкалам «Лечение», «Проблемы с обучением» и общему баллу, где более высокие показатели имели дети без НК ($p < 0,05$).

Корреляционный анализ данных Кардиомодуля выявил влияние антропометрических параметров (низкого + ниже среднего физического развития) и морфофункционального статуса (ожирение), а также показателей физической работоспособности и толерантности к нагрузкам на качество жизни оперированных детей.

Шкалы Кардиомодуля коррелировали между собой и со шкалами общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales), подтверждая хорошие психометрические свойства и валидность адаптированных русскоязычных версий.

Резюме

В ходе проведенных инструментальных исследований было выявлено, что у части школьников с корригированными ВПС в отдаленном послеоперационном периоде сохраняется ряд изменений со стороны сердечно-сосудистой системы в виде нарушений сердечного ритма и проводимости (89,0%, $p=0,007$), процессов реполяризации в миокарде (34,1%, $p=0,002$), резидуальных изменений сердца (41,5%, $p=0,000$), нарушений структурно-геометрических и объемных показателей левого желудочка (37,8%, $p=0,000$), параметров центральной гемодинамики (46,3%, $p>0,05$), снижения толерантности к физическим нагрузкам, отличающих их от здоровых сверстников. В большей степени отмеченные изменения касались оперированных детей с резидуальной сердечной недостаточностью.

Нормальную ЭКГ имели 9 детей с корригированными ВПС (11%, $n=82$), из них с НК – 3, без недостаточности кровообращения – 6, однако большую часть изменений, выявленных на ЭКГ занимали нарушения, обусловленные вегетативной дисрегуляцией, встречавшиеся и у здоровых сверстников.

У 51,2% оперированных школьников без НК, по данным ЭХО-КГ не выявлено признаков резидуальных и структурно-геометрических изменений сердца в отдаленном послеоперационном периоде. Нозологически преобладали ОАП, ДМПП, изолированные ДМЖП. Все пациенты с НК имели те или иные эхокардиографические отклонения от нормы – резидуальные и(или) структурно-геометрические.

Отрицательную завершённую ВЭМ пробу с нормальной реакцией гемодинамики на физическую нагрузку имели 9 детей без НК (18,7%) и только 3 с недостаточностью кровообращения (8,8%), у которых также преобладали изолированные ВПС. В целом дети основной группы в позднем послеоперационном периоде имели достаточно адекватное гемодинамическое обеспечение физических нагрузок, однако, все же более низкую толерантность и физическую работоспособность в сравнении со здоровыми сверстниками. Выявлена прямая зависимость уровня толерантности к ФН от физической активности детей, особенно у пациентов без НК.

При исследовании качества жизни с помощью русскоязычной версии общего международного опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) выявлены различия в виде снижения качества жизни у детей с корригированными ВПС, по сравнению со здоровыми сверстниками, преимущественно затрагивающие сферу физического здоровья и в меньшей степени психосоциального. Показатели КЖ оперированных детей младшей возрастной группы оказались ниже в сравнении с подростками 13-17 лет, что подтвердили результаты исследования качества жизни с помощью специфического Кардиологического модуля (Cardiac module). Наличие недостаточности кровообращения у детей с оперированными ВПС не явилось основополагающим фактором ухудшения КЖ в нашем исследовании, за исключением сферы психосоциального здоровья, где более низкие показатели демонстрировали дети с НК.

Корреляционный анализ данных и основного опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales), и Кардиомодуля выявил влияние антропометрических параметров (низкого + ниже среднего физического развития) и морфофункционального статуса (ожирение), а также показателей физической работоспособности и толерантности к нагрузкам на качество жизни оперированных детей, независимо от возраста и наличия НК.

Таким образом, все перечисленное подчеркивает необходимость персонализированного подхода к динамическому наблюдению пациентов с оперированными ВПС, с учетом индивидуальных особенностей клиничко-

функционального состояния сердечно-сосудистой системы, для своевременной коррекции выявляемых нарушений. Также, учитывая наши результаты и опыт международных исследований качества жизни у детей с корригированными ВПС, актуализируется вопрос психологической реабилитации данной категории пациентов.

Глава 5.

ПРОГНОЗИРОВАНИЕ РИСКА РЕЗИДУАЛЬНОЙ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ПОСЛЕ РАДИКАЛЬНОЙ ОПЕРАТИВНОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА

5.1. Критерии прогнозирования риска резидуальной сердечной недостаточности после радикальной оперативной коррекции ВПС

Для систематизации и обобщения данных анамнеза, клинических и инструментальных методов исследования у обследованных пациентов с оперированными ВПС на следующем этапе применялся дискриминантный анализ. Признаки типичные для пациентов с НК, полученные при однофакторном изучении, в количестве 37, были обработаны в пакете прикладных статистических программ Statistica 6.1 (блок дискриминантного анализа). Среди выделенных параметров определены наиболее информативные – 13. Признак для разделения на группы – наличие или отсутствие недостаточности кровообращения у пациента с оперированным ВПС. Построены 2 функции классификации групп при уровне значимости отличий (Chi-квадрат) $p \leq 0,001$ что свидетельствовало о «сильном» разделении совокупности объектов на 2 класса, соответственно разделению на 2 группы: с наличием недостаточности кровообращения (НК+, группа 1) и без (НК-, группа 0).

Для каждого конкретного наблюдения за пациентом, отнесенным к определенной группе исследования по риску резидуальной СН, вычислялись все функции классификации групп. Наблюдение было отнесено к тому классу риска резидуальной СН, для которого функция принимала наибольшее значение.

Дискриминантный анализ, произведенный по ретроспективным данным (когда известны значения признаков и известна принадлежность каждого пациента к той или иной группе (НК+ или НК-), позволил определить коэффициенты решающего правила классификации (прогноза состояния),

сравнительную информативность каждого признака и вероятность правильной классификации по совокупности признаков.

Выделенные признаки и их значения представлены в таблице 46.

Таблица 46 – Анамнестические, клинические и инструментальные признаки, применяемые в модели прогнозирования резидуальной сердечной недостаточности

№ п/п	Обозначение	Признак	Градация	Диагностический балл
<i>Анамнестические признаки</i>				
1.	X ₁	ВПС Коарктация аорты	есть/нет	1/0
2.	X ₂	ВПС Тетрада Фалло	есть/нет	1/0
3.	X ₃	Сложный ВПС	есть/нет	1/0
4.	X ₄	Ранние послеоперационные осложнения	есть/нет	1/0
5.	X ₅	2 и более операции	есть/нет	1/0
<i>Клинические признаки</i>				
6.	X ₆	Систолический шум с экстракардиальным проведением	есть/нет	1/0
7.	X ₇	Диастолический шум	есть/нет	1/0
<i>Инструментальные признаки</i>				
8.	X ₈	Полная блокада правой ножки пучка Гиса	есть/нет	1/0
9.	X ₉	Гипертрофия/перегрузка отделов сердца по ЭКГ	есть/нет	1/0
10.	X ₁₀	Резидуальный ВПС (ЭХО-КГ)	есть/нет	1/0
11.	X ₁₁	ВЭМ положительная проба	есть/нет	1/0
12.	X ₁₂	ВЭМ общий объем работы	измеряется в Ваттах	числовое значение
13.	X ₁₃	ВЭМ пороговая мощность	измеряется в Ваттах	числовое значение

На основе полученных данных построены канонические линейные дискриминантные функции (КЛДФ) прогнозирования резидуальной сердечной недостаточности у пациентов, оперированных по поводу ВПС.

5.2. Прогнозирование исхода методом дискриминантного анализа

Предлагаемая модель прогнозирования риска резидуальной СН определяется следующим образом: на приеме детского кардиолога проводится оценка состояния пациента с оперированным ВПС по анамнестическим, клиническим и инструментальным данным, выбирается значение признака, если последний является непрерывным или ему присваивается определенный диагностический балл (Таблица 46). Полученные данные являются «входной информацией» о пациенте, которая подставляется в формулу для вычисления канонических линейных дискриминантных функций (КЛДФ). Первоначально выстраивались КЛДФ для отдельных групп признаков – анамнестических, клинических, инструментальных, а затем с учетом информативности признака выбирались наиболее значимые, для составления решающего правила.

Аналитически КЛДФ представлены следующим образом:

X_1, X_2, \dots, X_{13} – анамнестические, клинические, инструментальные признаки у пациентов с оперированным ВПС, K_i – коэффициент правила прогноза исхода, $CONSTANT$ – свободный член (K_{n+1}).

5.2.1. Прогнозирование резидуальной СН по анамнестическим признакам

Исходно мы проанализировали информативность анамнестических признаков. Коэффициенты правила прогноза исхода данных анамнеза представлены в таблице 47.

Таблица 47 – Коэффициенты правила прогноза исхода данных анамнеза

Признак	Коэффициент (K_i)
X1	2,46471
X2	2,05424
X3	2,83803
X4	0,779493
X5	0,509665
CONSTANT	-1,21051

Уровень значимости отличий групп по совокупности признаков X1 – X5: $p < 0,00001$.

Координаты центров групп

Группа 1 = 1,16168

Группа 0 = -0,815646

Алгоритм прогноза исхода (решающее правило). Вычисляется значение дискриминантной функции D по формуле:

$$D = \sum X_i \times K_i + \text{CONSTANT}$$

При $D > 0$, пациент с вероятностью 81,8% попадает в группу 1 (чувствительность решающего правила), при $D < 0$, с вероятностью 85,1% в группу 0 (специфичность). Эффективность алгоритма прогноза резидуальной СН по анамнестическим признакам составляет 83,8%.

5.2.2. Прогнозирование резидуальной СН по клиническим признакам

Мы также проанализировали информативность выделенных клинических признаков (Таблица 48).

Таблица 48 – Коэффициенты правила прогноза исхода клинических признаков

Признак	Коэффициент (K _i)
X6	2,20379
X7	1,80869
CONSTANT	-0,624494

Уровень значимости отличий групп по совокупности признаков X6 – X7: $p < 0,00001$.

Координаты центров групп

Группа 1 = 0,682135

Группа 0 = -0,489358

Алгоритм прогноза исхода (решающее правило). Вычисляется значение дискриминантной функции D по формуле:

$$D = \sum X_i \times K_i + \text{CONSTANT}$$

При $D > 0$, пациент с вероятностью 51,5% попадает в группу 1 (чувствительность), при $D < 0$, с вероятностью 93,5% в группу 0 (специфичность). Эффективность алгоритма прогноза резидуальной СН по клиническим признакам составляет 76,0%.

5.2.3. Прогнозирование резидуальной НК по совокупности анамнестических и клинических признаков

Также нами был проведен анализ общей информативности анамнестических и клинических признаков в прогнозировании резидуальной сердечной недостаточности (Таблица 49).

Таблица 49 – Коэффициенты правила прогноза исхода данных анамнеза и клинических признаков

Признак	Коэффициент (K_i)
X1	2,53497
X2	3,75257
X3	2,13338
X4	0,793155
X5	0,332785
X6	0,325671
X7	-0,975315
CONSTANT	-1,21633

Уровень значимости отличий групп по совокупности признаков X1 – X7: $p < 0,00001$.

Координаты центров групп

Группа 1 = 1,21287

Группа 0 = -0,862485

Алгоритм прогноза исхода (решающее правило). Вычисляется значение дискриминантной функции D по формуле:

$$D = \sum X_i \times K_i + \text{CONSTANT} = X_1 \times 2,5 + X_2 \times 3,7 + X_3 \times 2,1 + X_4 \times 0,8 + X_5 \times 0,3 + X_6 \times 0,3 - X_7 - 1,2$$

При $D > 0$, пациент с вероятностью 81,3% попадает в группу 1 (чувствительность решающего правила), при $D < 0$, с вероятностью 88,9% в группу 0 (специфичность). Эффективность алгоритма прогноза резидуальной СН по совокупности анамнестических и клинических признаков составляет 85,7%.

5.2.4. Прогнозирование резидуальной СН по инструментальным признакам

Мы также проанализировали информативность выделенных инструментальных признаков (Таблица 50).

Таблица 50 – Коэффициенты правила прогноза исхода инструментальных признаков

Признак	Коэффициент (K_i)
X8	1,16786
X9	1,66378
X10	1,27648
X11	1,41222
X12	0,000502487
X13	-0,0224
CONSTANT	0,627405

Уровень значимости отличий групп по совокупности признаков X8 – X13: $p < 0,0001$.

Координаты центров групп

Группа 1 = 1,04072

Группа 0 = -0,67341

Алгоритм прогноза исхода (решающее правило). Вычисляется значение дискриминантной функции D по формуле:

$$D = \sum X_i \times K_i + \text{CONSTANT}$$

При $D > 0$, пациент с вероятностью 81,8% попадает в группу 1 (чувствительность), при $D < 0$, с вероятностью 76,5% в группу 0 (специфичность). Эффективность алгоритма прогноза резидуальной СН по инструментальным данным составляет 78,6%.

5.2.5. Прогнозирование резидуальной СН на основе группы выбранных признаков

Методом перебора из признаков, наиболее часто встречающихся у пациентов с резидуальной сердечной недостаточностью после радикальной коррекции ВПС, было найдено оптимальное их сочетание. Из 13 параметров отобрано 8, дающих наилучшие оценочные характеристики (Таблица 51).

Таблица 51 – Коэффициенты правила прогноза исхода 8 выбранных признаков

Признак	Коэффициент (K_i)
X1	2,88642
X2	2,73119
X3	2,01199
X6	0,207975
X8	0,325168
X10	0,337807
X12	-0,0000690707
X13	-0,00987246
CONSTANT	-0,345456

Уровень значимости отличий групп по совокупности параметров $p < 0,00001$.

Координаты центров групп

Группа 1 = 1,31089

Группа 0 = -0,90124

Алгоритм прогноза исхода (решающее правило). Вычисляется значение дискриминантной функции D по формуле:

$$D = \sum X_i \times K_i + \text{CONSTANT} = X_1 \times 2,9 + X_2 \times 2,7 + X_3 \times 2,0 + X_6 \times 0,2 + X_8 \times 0,3 + X_{10} \times 0,3 + X_{12} \times (-0,00007) + X_{13} \times (-0,01) - 0,3$$

При $D > 0$, пациент с вероятностью 81,8% попадает в группу 1 (чувствительность решающего правила), при $D < 0$, с вероятностью 90,6% в группу 0 (специфичность). Эффективность алгоритма прогноза резидуальной НК по выбранным скрининг-признакам составляет 87,0%.

5.3. Оценка результатов дискриминантного анализа

Таким образом, при анализе полученных данных были выявлены информативные признаки прогнозирования риска резидуальной недостаточности кровообращения у пациентов с оперированным врожденным пороком сердца. Оказалось, что наибольшую информативность имеет выбранная совокупность анамнестических, клинических и инструментальных признаков, чаще всего встречающихся у оперированных пациентов с НК (Таблица 52).

Таблица 52 – Наиболее информативные признаки прогнозирования резидуальной сердечной недостаточности

№	Критерии	Признак
1	Анамнестические данные	ВПС Коарктация аорты
		ВПС Тетрада Фалло
		Сложный ВПС
2	Клинические данные	Систолический шум с экстракардиальным проведением
3.	Инструментальные данные	Полная блокада правой ножки пучка Гиса
		Резидуальный ВПС (ЭХО-КГ)
		ВЭМ общий объем работы, Вт
		ВЭМ пороговая мощность, Вт

При отсутствии набора необходимых инструментальных исследований, включающего ЭКГ, ЭХО-КГ и ВЭМ, прогноз риска резидуальной СН предварительно можно определить по совокупности анамнестических и клинических признаков (X1-X7), также имеющей достаточно высокую эффективность алгоритма – 85,7%.

Клинический пример 1.

Пациент Даниил А., 2002 года рождения (возраст 9 лет), диагноз: Оперированный сложный ВПС – коарктация аорты (резидуальный градиент давления на уровне перешейка аорты 21-22 мм рт. ст.); Вторичный ДМПП, частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ), радикальная коррекция. Врожденная аномалия – двустворчатый аортальный клапан. Аортальная регургитация 1 ст. НК I ст., I ф. класс. Резидуальная систолическая артериальная гипертензия 2 ст.

Анамнез заболевания: ВПС диагностирован в июне 2007 года в Городском детском кардиоревматологическом центре МАУ «ДГКБ №11» в возрасте 5 лет. В июле 2007 г. был прооперирован в отделении детской кардиохирургии СОКБ №1 по поводу коарктации аорты: проведена резекция суженного участка аорты с наложением косоанастомоза по типу «конец в конец». В октябре 2007 года там же – радикальная коррекция вторичного ДМПП, ЧАДЛВ: ушивание дефекта, перемещение аномально впадающих вен в левое предсердие. Послеоперационные периоды протекали без осложнений. Ребенок наблюдается кардиологом по месту жительства, 1 раз в год консультируется кардиохирургом СОКБ №1, состоит на диспансерном учете в Городском детском кардиоревматологическом центре МАУ «ДГКБ №11».

За время наблюдения периодически предъявляет жалобы на утомляемость, умеренную одышку при интенсивных физических нагрузках (бег), кратковременные кардиалгии колющего характера, повышение АД до 130/70-135 мм рт. ст., головные боли и носовые кровотечения при повышении АД.

При клиническом обследовании: состояние удовлетворительное, кожа физиологической окраски, область сердца не изменена, границы не расширены. Тоны сердца звучные, ритмичные, соотношение правильное. По левому краю грудины с максимумом в 3-4 межреберье выслушивается систолический шум малой интенсивности (2/6), без проведения за пределы области сердца. ЧСС лежа - 85, стоя - 110, после 10 приседаний - 124 ударов в минуту. Определяется умеренное снижение пульсации левой лучевой артерии. Пульсация бедренных артерий, артерий тыла стопы отчетливая с обеих сторон. Артериальное давление на руках: правая 125/70, левая 90/50 мм рт. ст. Артериальное давление на правой и левой ногах 130/80 мм рт. ст.

При инструментальном обследовании:

***ЭКГ:** электрическая ось сердца не отклонена. Синусовый ритм с ЧСС 88-100 уд/мин. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Стоя: синусовый ритм с ЧСС 111-120 уд/мин. После физической нагрузки (10 приседаний): синусовый ритм с ЧСС 111 уд/мин.*

***ЭХО-КГ:** КДР 4,1 см, КСР 2,4 см. ФИ 72 %, ФУ 41% . МЖП 6,9 мм, ЗСЛЖ 7,2 мм. Заключение – оперированный ВПС – дефект межпредсердной перегородки, частичный аномальный дренаж легочных вен, без признаков реканализации. Оперированная коарктация аорты, остаточный градиент давления в нисходящей аорте 21-22 мм рт. ст. Двустворчатый аортальный клапан. Аортальная регургитация 1 ст. Дополнительные хорды левого желудочка (апикальная, срединно-апикальная).*

С учетом имеющихся данных была проведена предварительная оценка прогноза резидуальной сердечной недостаточности по совокупности анамнестических и клинических признаков, с использованием решающего правила. Каждому выбранному параметру данных пациента был присвоен диагностический балл (Таблица 53).

Таблица 53 – Анамнестические и клинические и данные у обследуемого пациента

№ п/п	Признак	Обозначение признака	Диагностический балл
1.	ВПС Коарктация аорты	X1	0
2.	ВПС Тетрада Фалло	X2	0
3.	Сложный ВПС	X3	1
4.	Ранние послеоперационные осложнения	X4	0
5.	2 и более операции	X5	1
6.	Систолический шум с экстракардиальным проведением	X6	0
7.	Диастолический шум	X7	0

Данные таблицы были внесены в формулу решающего правила для вычисления КЛДФ:

$$D = \sum X_i \times K_i + CONSTANT = 1,25.$$

Так как $D > 0$, то пациент с вероятностью 81,3% попадает в группу 1 (с резидуальной сердечной недостаточностью).

Для окончательного определения прогноза резидуальной сердечной недостаточности, согласно полученным нами скрининг-критериям, а также оценки уровня тренированности пациента, с целью формирования рекомендаций по физической активности, было проведено дополнительное исследование – велоэргометрия.

ВЭМ: *Проба положительная (клинически - одышка, в правых грудных отведениях - косонисходящая депрессия сегмента ST до 3 мм). Толерантность к физической нагрузке – низкая. Гипертонический тип реакции гемодинамики на нагрузку. Общй объем работы 360 Вт. Пороговая мощность 70 Вт.*

Каждому выбранному параметру анамнестических, клинических и инструментальных данных пациента был присвоен диагностический балл для вычисления прогноза резидуальной сердечной недостаточности (Таблица 54).

Таблица 54 – Анамнестические, клинические и инструментальные данные у обследуемого пациента

№ п/п	Признак	Обозначение признака	Диагностический балл
1.	ВПС Коарктация аорты	X1	0
2.	ВПС Тетрада Фалло	X2	0
3.	Сложный ВПС	X3	1
4.	Систолический шум с экстракардиальным проведением	X6	0
5.	Полная блокада правой ножки пучка Гиса	X8	0
6.	Резидуальный ВПС (ЭХО-КГ)	X10	1
7.	ВЭМ общий объем работы, Вт	X12	360
8.	ВЭМ пороговая мощность, Вт	X13	70

Данные таблицы были внесены в формулу решающего правила для вычисления КЛДФ:

$D = \sum X_i \times K_i + \text{CONSTANT} = 1,29$. Так как $D > 0$, то пациент с вероятностью 81,8% попадает в группу 1 (с НК).

По результатам полученных данных алгоритма (решающего правила) возможно прогнозирование у данного пациента риска сохранения резидуальной сердечной недостаточности.

Клинический пример 2.

Пациентка Алена Ш., 1998 года рождения (возраст 14 лет), диагноз: Оперированный ВПС – вторичный ДМПП, радикальная коррекция. НК 0 ст. СВД по ваготоническому типу, перманентное течение.

Анамнез заболевания: ВПС впервые выявлен в марте 2005 года в районной поликлинике в возрасте 6 лет. В июне 2007 г. в отделении детской кардиохирургии СОКБ №1 проведена операция: ушивание дефекта межпредсердной перегородки. Послеоперационный период протекал без осложнений. Ребенок состоит на диспансерном учете у кардиолога по месту жительства, 1 раз в год консультируется кардиохирургом СОКБ №1 и кардиологом Городского детского кардиоревматологического центра МАУ «ДГКБ №11».

За время наблюдения предъявляет жалобы на периодически возникающие кратковременные кардиалгии колющего характера во время интенсивных физических нагрузок (бег), плохую переносимость душных помещений.

При клиническом обследовании: состояние удовлетворительное, кожа физиологической окраски, область сердца не изменена, границы не расширены. Тоны сердца звучные, ритмичные, соотношение правильное. В V точке аускультации выслушивается систолический шум малой интенсивности (2/6), без проведения за пределы области сердца. ЧСС лежа - 72, стоя - 100, после 10 приседаний - 125 ударов в минуту. Артериальное давление на руках: правая 90/50, левая 90/60 мм рт. ст.

При инструментальном обследовании:

ЭКГ: электрическая ось сердца горизонтальная. Синусовый ритм с ЧСС 60-71 уд/мин. Стоя: синусовый ритм с ЧСС 100-111 уд/мин. После физической нагрузки (10 приседаний): синусовый ритм с ЧСС 128 уд/мин.

ЭХО-КГ: КДР 4,5 см, КСР 2,6 см. ФИ 69 %, ФУ 39%. МЖП 7,1 мм, ЗСЛЖ 7,1 мм. Заключение – оперированный ВПС – дефект межпредсердной перегородки без признаков реканализации. Митральная регургитация I ст. Трикуспидальная регургитация I ст. Дополнительная хорда левого желудочка (апикальная).

С учетом имеющихся данных была проведена предварительная оценка прогноза резидуальной сердечной недостаточности по совокупности анамнестических и клинических признаков, с использованием решающего правила. Каждому выбранному параметру данных пациентки был присвоен диагностический балл (Таблица 55).

Данные таблицы были внесены в формулу решающего правила для вычисления КЛДФ:

$D = \sum X_i \times K_i + \text{CONSTANT} = -1,22$. Так как $D < 0$, то пациентка с вероятностью 88,9% попадает в группу 0 (без НК).

Таблица 55 – Анамнестические и клинические и данные у обследуемой пациентки

№ п/п	Признак	Обозначение признака	Диагностический балл
1.	ВПС Коарктация аорты	X1	0
2.	ВПС Тетрада Фалло	X2	0
3.	Сложный ВПС	X3	0
4.	Ранние послеоперационные осложнения	X4	0
5.	2 и более операции	X5	0
6.	Систолический шум с экстракардиальным проведением	X6	0
7.	Диастолический шум	X7	0

Для окончательного определения прогноза резидуальной СН, согласно выделенным нами скрининг-критериям, а также оценки уровня тренированности пациентки, с целью формирования рекомендаций по физической активности, было проведено дополнительное исследование – велоэргометрия.

***ВЭМ:** Проба отрицательная. Толерантность к физической нагрузке – ниже средней. Гипотонический тип реакции гемодинамики на нагрузку. Общий объем работы 450 Вт. Пороговая мощность 80 Вт.*

Каждому выбранному параметру анамнестических, клинических и инструментальных данных пациента был присвоен диагностический балл для вычисления прогноза резидуальной сердечной недостаточности (Таблица 56).

Таблица 56 – Анамнестические, клинические и инструментальные данные у обследуемой пациентки

№ п/п	Признак	Обозначение признака	Диагностический балл
1.	ВПС Коарктация аорты	X1	0
2.	ВПС Тетрада Фалло	X2	0
3.	Сложный ВПС	X3	0
4.	Систолический шум с экстракардиальным проведением	X6	0
5.	Полная блокада правой ножки пучка Гиса	X8	0
6.	Резидуальный ВПС (ЭХО-КГ)	X10	0
7.	ВЭМ общий объем работы, Вт	X12	460
8.	ВЭМ пороговая мощность, Вт	X13	80

Данные таблицы были внесены в формулу решающего правила для вычисления КЛДФ:

$D = \sum X_i \times K_i + \text{CONSTANT} = -1,17$. Так как $D < 0$, то пациентка с вероятностью 90,6% попадает в группу 0 (без НК).

По результатам полученных данных алгоритма (решающего правила) у пациентки можно прогнозировать отсутствие риска резидуальной недостаточности кровообращения.

Резюме

Таким образом, при анализе полученных данных нами выявлены скрининг-критерии прогнозирования риска сохранения резидуальной сердечной недостаточности у пациентов с корригированными врожденными пороками сердца.

При первичном обращении пациента с оперированным ВПС к врачу - детскому кардиологу прогноз риска резидуальной недостаточности кровообращения можно предварительно определить по совокупности анамнестических и клинических признаков. При дальнейшем наблюдении для прогноза необходимо использовать наиболее информативные критерии, включающие данные ЭКГ, ЭХО-КГ и ВЭМ.

Выявление среди детей с корригированными ВПС группы риска по резидуальной сердечной недостаточности крайне важно. Это позволит врачу выбрать наиболее эффективную тактику дальнейшего наблюдения и лечения с коррекцией факторов окружающей среды, образа жизни и физической активности пациента, его профессиональной ориентации.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ (ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ)

Организация медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца по-прежнему остается одной из важнейших задач детской кардиологии и кардиохирургии и представляет серьезную медико-социальную проблему [103, 108].

Врожденные пороки сердца относятся к числу основных причин ранней инвалидизации и смерти, особенно на первом году жизни [19, 36, 54, 90, 102, 158].

Ежегодно в России число больных, которым была проведена успешная оперативная коррекция ВПС, увеличивается на 7-12% [129]. Прогресс в хирургии врожденных пороков сердца актуализирует проблему восстановления функционального состояния сердечно-сосудистой системы в послеоперационном периоде и дальнейшей психосоциальной адаптации пациентов [78].

Для оценки функционального состояния сердечно-сосудистой системы больных после хирургической коррекции ВПС определяется переносимость ими дозированных физических нагрузок, а также гемодинамическое обеспечение [3, 47, 185]. Толерантность к нагрузке является суммарным показателем физиологических возможностей организма. В настоящее время данные о причинах снижения физической работоспособности и нарушении адаптации сердечно-сосудистой системы к нагрузке у пациентов с оперированными ВПС, описанные в литературе, носят противоречивый характер [3, 69, 76, 102, 151, 144, 166, 174, 188, 191]. Все это диктует необходимость проведения комплексного анализа функционального состояния сердечно-сосудистой системы у данной категории пациентов.

В последнее время большое внимание уделяется изучению качества жизни (КЖ) пациентов после хирургической коррекции ВПС, так как выявление причин снижения КЖ имеет большое значение для оптимизации медико-психологической и социальной помощи этим больным на этапах реабилитации [2, 5, 49, 50, 77, 82, 117, 154, 175, 179, 181, 182, 184]. Однако пока вопрос о внедрении методик оценки качества жизни в практику детского кардиолога остается открытым.

Одним из немаловажных критериев успешной хирургической коррекции ВПС является отсутствие недостаточности кровообращения (НК) в отдаленном послеоперационном периоде. Причиной резидуальной сердечной недостаточности (СН) у пациентов, оперированных по поводу ВПС, могут стать остаточные шунты на уровне перегородок сердца, стенозы и недостаточность клапанов, дисфункция миокарда, нарушения ритма сердца и т.д. [10, 13, 15, 38, 42, 44].

Несмотря на большой научный интерес детских кардиологов, кардиохирургов и педиатров к оценке состояния здоровья детей в отдаленном послеоперационном периоде ВПС [2, 33, 58, 77, 82, 161, 162, 164, 192, 197, 210], некоторые вопросы остаются недостаточно изученными. Не определены наиболее значимые факторы риска резидуальной сердечной недостаточности и ее прогноз после радикальной хирургической коррекции порока сердца.

Учитывая актуальность проблемы, нами была поставлена цель: на основании изучения клинико-функционального статуса и качества жизни школьников в отдаленные сроки после хирургической коррекции ВПС выявить информативные прогностические признаки резидуальной сердечной недостаточности, позволяющие определить дифференцированную тактику наблюдения за детьми.

В исследование было включено 82 ребенка школьного возраста с радикальной коррекцией ВПС, без резидуальной легочной гипертензии, с НК не выше I ст., которые составили основную группу. В процессе исследования пациенты делились на возрастные подгруппы: 8-12 лет ($n_1=47$) и 13-18 лет ($n_2=35$), а также в зависимости от наличия или отсутствия у них резидуальной сердечной недостаточности – 34 ребенка с НК и 48 детей без НК. Группу контроля составили 70 практически здоровых школьников.

Всем детям проводилось клиническое и инструментальное исследование сердечно-сосудистой системы. Были проанализированы жалобы, анамнестические данные, генеалогический, медико-биологический и социальный анамнез.

Анализ анамнестических данных показал, что дети основной группы родились в семьях с отягощенным фоном по заболеваниям сердечно-сосудистой

системы, в частности по ВПС (наследственность по материнской линии - 17,1%, $p=0,000$). Беременности у матерей основной группы наблюдения достоверно чаще по сравнению с группой контроля протекали на фоне острых респираторных инфекций (39,0%, $p=0,000$), анемии (40,2%, $p=0,035$), с преэклампсией (59,8%, $p=0,004$).

Аntenатально ВПС не был выявлен ни у одного плода (при наличии УЗИ-скрининга в 89% случаев), первичная диагностика и радикальная коррекция ВПС у части детей проведены достаточно поздно (после трех лет). Анализируя опубликованные данные, можно проследить подобную тенденцию и в других исследованиях [18, 19, 36, 37]. В структуре ВПС у детей преобладали изолированные пороки бледного типа с обогащением малого круга кровообращения – ОАП, ДМЖП, ДМПП (61%), это также наиболее часто встречающиеся врожденные пороки по литературным источникам [13, 15, 27, 53, 54, 74, 87, 158]. У детей с резидуальной сердечной недостаточностью (41,5%) в структуре преобладали сложные ВПС, тетрада Фалло, коарктация аорты.

Хирургическое вмешательство с использованием искусственного кровообращения проводилось у 61% пациентов, 15,8% детей оперировались с использованием малоинвазивных (интервенционных) методик. Большинство пациентов основной группы имели неосложненный послеоперационный период – 78,5%. Средний возраст радикальной коррекции ВПС в младшей подгруппе составил $5,4\pm 2,9$ лет, в старшей $6,3\pm 4,8$ лет, длительность послеоперационного периода на момент исследования – $5,1\pm 2,4$ лет и $8,5\pm 3,6$ лет соответственно.

Низкая физическая активность в отдаленном послеоперационном периоде (<3 часов/нед.) выявлена у большей части младших и около половины старших школьников основной группы, что было обусловлено, прежде всего, ограничениями со стороны педиатров, детских кардиологов, родителей. Необходимо отметить, что подобная ситуация отмечается в большинстве исследований, посвященных оценке функционального статуса пациентов с корригированными ВПС [3, 47, 53, 77, 198, 199].

По антропометрическим данным в нашем исследовании оперированные дети мало отличались от здоровых сверстников, в обеих возрастных подгруппах преобладало среднее физическое развитие (51,1% и 45,7%). Дети с резидуальной СН достоверно чаще, чем пациенты без недостаточности кровообращения имели физическое развитие ниже среднего (29,4 %, $p=0,03$), а дети без НК ФР выше среднего (29,2%, $p=0,003$). В нескольких исследованиях показана корреляционная связь между степенью отставания в росте и степенью застойной сердечной недостаточности [42].

Гармоничный морфофункциональный статус регистрировался у большинства детей основной и контрольной групп, однако ожирение 1 и 2 ст. достоверно чаще определяли у оперированных, чем у здоровых, вероятно вследствие низкой физической активности ($r=0,22$, $p=0,046$). У детей с НК преобладало ожирение 2 ст., у детей без НК - 1 ст.

Жалобы (преимущественно вегетативного характера) достоверно чаще выявляли у оперированных детей – 97,8-91,4%, против 29,4-33,3% у здоровых, ($p<0,01$). Утомляемость и одышка при физических нагрузках у детей основной группы прямо коррелировали с низкой физической активностью ($r=0,32$, $p=0,011$), и в большинстве случаев не были обусловлены резидуальными явлениями ВПС. Отсутствие жалоб регистрировали только у детей без НК (10,4%). Достоверной зависимости структуры жалоб от наличия у пациента сердечной недостаточности не выявлено, так как они имели преимущественно вегетативный характер ($p>0,05$).

Клинические проявления вегетативной дисфункции преобладали у подростков 13-18 лет основной и контрольной групп примерно с одинаковой частотой. Клинические изменения со стороны сердечно-сосудистой системы выявляли у большинства оперированных детей разных возрастов – 81-96%. Только в основной группе регистрировали признаки, обусловленные наличием оперированного ВПС – акцентуацию второго тона над легочной артерией, систолический шум с экстракардиальным проведением, диастолический шум, не характерные для здоровых детей ($p<0,05$).

У пациентов с резидуальной СН достоверно чаще выявляли акцент 2 тона над легочной артерией (без признаков легочной гипертензии по данным ЭХО-КГ), систолический шум локальный и с экстракардиальным проведением, диастолический шум, расширение границ сердца ($p < 0,05$).

Вегетативный статус оперированных школьников отличался от здоровых сверстников: в группе детей 8-12 лет определяли ИВТ – симпатикотонию ($p = 0,02$), не встречающуюся у младших школьников группы контроля; у оперированных подростков, достоверно чаще исходно определялась ваготония ($p = 0,02$). Большинство детей основной группы имели ИВТ – эйтонию. СВД достоверно чаще выявляли у оперированных детей – 48,9-62,9% ($p < 0,01$), в обеих возрастных подгруппах преобладал СВД по ваготоническому типу – 34-40% ($p = 0,04$; $p = 0,002$).

В работе установлено, что наличие у пациентов резидуальной сердечной недостаточности не оказало существенного влияния на исходный вегетативный тонус, и частоту выявления СВД, однако исходная симпатикотония у пациентов с НК регистрировалась чаще (14,7% против 8,3%, $p > 0,05$), а СВД по симпатикотоническому типу выявлялся только у детей с резидуальной сердечной недостаточностью ($p = 0,046$).

Артериальная гипотензия, как проявление СВД, достоверно чаще отмечалась у детей основной группы, чем у здоровых сверстников (13,4% против 4,3%, $p = 0,04$), не зависимо от наличия сердечной недостаточности. Артериальная гипертензия в исследуемых группах регистрировалась редко – только у пациентов с НК, оперированных по поводу коарктации аорты ($p > 0,05$). Согласно литературным данным, сохраняющаяся после оперативного лечения коарктации аорты артериальная гипертензия, относится к резидуальным состояниям и нередко требует медикаментозной коррекции [42, 161, 197].

Инструментальное исследование детей основной и контрольной групп включало ЭКГ, оценку variability сердечного ритма (ритмограма), ЭХО-КГ и ВЭМ.

Большинство оперированных пациентов имели изменения на ЭКГ (89,4-88,6%, против 46,1-39,9% у здоровых, $p = 0,000$), представленные различными

нарушениями сердечного ритма и проводимости, нарушениями процессов реполяризации миокарда. Достоверная разница выявлена по следующим позициям:

- предсердный ритм, миграцию водителя ритма чаще регистрировали у оперированных школьников 8-12 лет ($p=0,04$), синусовую брадикардию у подростков 13-17 лет ($p=0,01$), преимущественно как проявления вегетативной дисфункции синусового узла;

- неполную блокаду ПНПГ преимущественно находили у оперированных детей 8-12 лет ($p=0,000$);

- полную блокаду ПНПГ чаще фиксировали у подростков 13-17 лет основной группы, ($p=0,000$). Выявлена положительная корреляционная связь полной блокады ПНПГ с тетрадой Фалло ($r=0,52$, $p=0,000$), наличием в анамнезе 2 и более оперативных вмешательств ($r=0,38$, $p=0,005$) и осложненным течением раннего послеоперационного периода ($r=0,33$, $p=0,01$);

- нарушения процессов реполяризации достоверно чаще выявляли у детей основной группы 27,7-42,9% ($p<0,01$);

- гипертрофия ЛЖ, ПЖ чаще регистрировалась у оперированных подростков 13-17 лет ($p=0,04$) и прямо коррелировала с концентрическим ремоделированием, и концентрической гипертрофией выявленными на ЭХО-КГ ($r=0,36$, $p=0,007$).

У пациентов с сердечной недостаточностью достоверно чаще находили признаки гипертрофии миокарда желудочков ($p=0,04$) и полную блокаду ПНПГ ($p=0,007$).

Анализ variability сердечного ритма показал, что в целом у оперированных детей сохранены механизмы регуляции ритма, присущие здоровым детям: преобладание парасимпатических влияний в состоянии покоя и усиление симпатостимулирующих эффектов в пробе с активным ортостазом (АОП). Однако практически половина пациентов 8-12 лет (48,9%) демонстрировала парадоксальные реакции временных показателей ВРС на АОП, вероятно вследствие дисрегулирующего влияния контролирующих структур

вегетативной нервной системы и нарушения нейро-гуморальных механизмов, что также описано в работах, посвященных оценке вариабельности сердечного ритма у детей [8, 34, 118].

Спектральный анализ ВРС выявил в основной группе исходно сниженные значения TP – общей мощности спектра ритмограмм ($p < 0,05$), которые по литературным данным наблюдаются при нарушенных адаптационных возможностях ССС, низкой стрессовой устойчивости организма [8, 131]. Кроме того, в нашем исследовании зафиксирована обратная корреляционная связь значений TP с наличием резидуальных изменений сердца, выявленных на эхокардиографическом исследовании ($r = -0,34$, $p = 0,009$).

При анализе вариабельности сердечного ритма у оперированных детей в зависимости от наличия резидуальной сердечной недостаточности, временные показатели были сопоставимы друг с другом и не выходили за рамки общепринятых закономерностей, отражая симпатостимулирующее воздействие АОП. У детей с НК показатель RRmax, отражающий преимущественно парасимпатические влияния, коррелировал с ваготоническим ИВТ ($r = 0,5$, $p = 0,004$) и брадикардией, зарегистрированной на ЭКГ ($r = 0,4$, $p = 0,029$). Спектральный анализ также не выявил в группах достоверных отличий, однако была отмечена обратная корреляционная связь между значением TP и наличием сложного оперированного ВПС, ($r = -0,36$, $p = 0,044$). При проведении АОП у 65% из числа пациентов с НК мы зарегистрировали повышение TP2, вероятно вследствие ранее описанной парадоксальной реакции, связанной с неустойчивым балансом между различными уровнями вегетативной регуляции сердечного ритма. Пациенты с резидуальной сердечной недостаточностью имели исходно более высокие значения LF спектра ($p = 0,05$), что может свидетельствовать о преобладающем влиянии симпатического отдела вегетативной нервной системы на синусовый ритм в покое у части пациентов с НК, и сниженные значения VLF волн. При АОП показатели LF спектра у этих пациентов также были ниже, а абсолютные значения VLF увеличились почти в 2 раза, что по литературным данным является вегетативным коррелятором тревоги [1, 8, 9].

Таким образом, необходимо отметить, что оценка variability сердечного ритма у детей с оперированными ВПС явилась более тонким методом, позволяющим зафиксировать изменения вегетативной регуляции на доклиническом уровне.

При анализе эхокардиографических данных выявлены следующие особенности пациентов с корригированными ВПС:

- чаще регистрировались множественные аномальные хорды левого желудочка (13-17 лет, $p=0,03$);
- митральная и трикуспидальная регургитация I ст., не относящиеся к резидуальным проявлениям ВПС, достоверно чаще отмечались у оперированных детей 8-12 лет по сравнению с контролем ($p=0,01$);
- резидуальные изменения сердца после радикальной коррекции ВПС отсутствовали у 57,4-60% пациентов обеих возрастных подгрупп;
- корреляционный анализ выявил прямую связь между наличием резидуальных изменений сердца, выявленных на ЭХО-КГ, и количеством операций (2 и более, $r=0,41$, $p=0,002$), осложненным течением раннего послеоперационного периода ($r=0,42$, $p=0,001$), коарктацией аорты ($r=0,42$, $p=0,001$), сложным ВПС ($r=0,33$, $p=0,01$), тетрадой Фалло ($r=0,3$, $p=0,033$), а также обратную связь резидуальных изменений сердца с ОАП ($r= -0,32$, $p=0,011$) и ДМПП ($r= -0,4$, $p=0,003$);
- у детей с сердечной недостаточностью резидуальные изменения выявляли достоверно чаще, чем у пациентов без НК – 82,4%, против 12,5% ($r=0,56$, $p=0,000$),
- умеренное снижение сократительной способности миокарда левого желудочка за счет фракции изгнания ($50\% < \text{ФИ} < 60\%$) регистрировали только в основной группе - 10,6-11,4% ($p < 0,05$), чаще у детей с НК, но без достоверной разницы;
- увеличение толщины МЖП и индекса массы миокарда ЛЖ (ИММЛЖ) у оперированных детей 13-17 лет ($p=0,04$);
- у детей с НК достоверно выше ИММЛЖ приходящейся на единицу роста 2,7 ($p=0,03$);

- изменения объемных показателей ЛЖ: индекса «объем-масса», толщины МЖП, задней стенки ЛЖ, ОТС, ММЛЖ, индексов ММЛЖ, выявлялись только у детей основной группы, независимо от наличия или отсутствия НК; могут являться предикторами вентрикулярной дисфункции [55, 61, 64, 65, 143];

- изменения геометрии левого желудочка имели 12,2% оперированных детей: преобладала эксцентрическая гипертрофия ЛЖ – у 8 чел. (5 НК+ и 3 НК-), концентрическое ремоделирование миокарда ЛЖ регистрировали у одного ребенка с НК, концентрическую гипертрофию ЛЖ также у одного, но без признаков сердечной недостаточности. Нозологически превалировали коарктация аорты и сложные ВПС с обогащением малого круга кровообращения, предполагающие высокую нагрузку на левый желудочек. Выявлена прямая корреляционная связь коарктации аорты с концентрическим ремоделированием ($r=0,33$, $p=0,01$) и концентрической гипертрофией ($r=0,33$, $p=0,01$).

Анализ типов центральной гемодинамики (по Зардалишвили) у оперированных детей показал, что эукинетический тип имели более половины пациентов 8-12 лет, гипокинетический тип достоверно чаще регистрировали у подростков 13-17 лет (60%, против 22,2% у здоровых сверстников, $p=0,006$) и 34% у младших детей с корригированными ВПС ($p=0,04$), гиперкинетический тип встречался редко – 2,9%, только в старшей подгруппе. Существенного влияния сердечной недостаточности на типы центральной гемодинамики в нашем исследовании не выявлено ($p>0,05$).

Таким образом, обобщая результаты ультразвукового исследования сердца детей основной группы можно отметить, что у части пациентов в отдаленном послеоперационном периоде сохраняется ряд изменений в виде резидуальных стенозов, регургитаций, шунтов, нарушений структурно-геометрических и объемных показателей левого желудочка, несмотря на то, что была проведена радикальная операция и дальнейшее хирургическое лечение не показано. Эти нарушения способны поддерживать резидуальную сердечную недостаточность [3, 42, 77, 210], что в нашем исследовании также подтверждается данными корреляционного анализа.

Функциональное состояние сердечно-сосудистой системы у обследуемых детей оценивалось с помощью велоэргометрической пробы. Большинство средних гемодинамических показателей, характеризующих адаптированность ССС к физическим нагрузкам, у оперированных детей и здоровых сверстников не имело достоверных различий, что может свидетельствовать в целом об адекватном гемодинамическом обеспечении физических нагрузок у детей основной группы в позднем послеоперационном периоде. Однако некоторые показатели у оперированных детей имели более низкие значения:

- пороговая ЧСС (ЧСС макс.) и тренирующая ЧСС достоверно ниже, чем у здоровых сверстников ($p \leq 0,01$) в обеих подгруппах;

- у детей с сердечной недостаточностью более низкие показатели пороговой мощности ($p=0,046$), объема выполненной работы ($p=0,018$), тренирующей ЧСС ($p=0,048$) и рекомендованного темпа ходьбы ($p=0,004$), что свидетельствует о более низкой толерантности к нагрузкам и физической работоспособности в сравнении с пациентами без недостаточности кровообращения.

Корреляционный анализ между показателями ВЭМ и клиничко-анамнестическими и инструментальными данными оперированных детей выявил:

- прямую связь МПК со временем, прошедшим после хирургического лечения ($r=0,31$, $p=0,035$), и обратную связь с жалобами на одышку и утомляемость при физических нагрузках ($r= -0,32$, $p=0,03$) у пациентов 8-12 лет;

- прямые связи между МПК и мужским полом ($r=0,68$, $p=0,000$), и ИВТ-эйтонией ($r=0,46$, $p=0,009$), а также обратные связи между МПК и ИВТ-ваготонией ($r= -0,42$, $p=0,021$), и кардиалгиями ($r= -0,5$, $p=0,004$) в старшей подгруппе;

- среди пациентов с недостаточностью кровообращения обратные связи ДП с осложненным течением раннего послеоперационного периода ($r= -0,44$, $p=0,014$), оперированной тетрадой Фалло ($r= -0,52$, $p=0,003$), ИВТ-ваготонией ($r= -0,66$, $p=0,000$) и СВД по ваготоническому типу ($r= -0,65$, $p=0,000$), а также обратную связь максимальной ЧСС с кардиалгиями, выявляемыми при опросе ($r= -0,45$,

$p=0,012$), и нарушениями процессов реполяризации, зарегистрированными на ЭКГ ($r=-0,43$, $p=0,017$).

- у детей без НК прямые корреляционные связи МПК и физической работоспособности с отсутствием жалоб при опросе ($r=0,59$, $p=0,000$ и $r=0,52$, $p=0,000$ соответственно).

Результаты пробы также свидетельствовали о снижении функциональных возможностей у части оперированных пациентов:

- положительную пробу имели дети преимущественно старшего возраста (20%, $p=0,004$), с сердечной недостаточностью (23,5%, против 2,1% у детей без НК, $p=0,001$);

- незавершенная проба регистрировалась достоверно чаще, чем в группе контроля ($p<0,05$), в обеих возрастных подгруппах обратно коррелируя с максимальной ЧСС ($r=-0,8$, $p=0,000$) и ДП ($r=-0,58$, $p=0,000$ среди детей 8-12 лет, $r=-0,55$, $p=0,001$ среди детей 13-18 лет). Кроме того, у оперированных подростков незавершенная проба прямо коррелировала с низкой физической активностью ($r=0,36$, $p=0,044$) и обратно коррелировала с МПК ($r=-0,47$, $p=0,007$) и физической работоспособностью ($r=0,49$, $p=0,005$); наличие НК не повлияло на частоту и причины преждевременного прекращения велоэргометрии ($p>0,05$). Была выявлена закономерная обратная корреляционная связь между незавершенной ВЭМ пробой и максимальной ЧСС ($r=-0,85$, $p=0,000$ при наличии НК; $r=-0,92$, $p=0,000$ без НК соответственно), ДП ($r=-0,42$, $p=0,021$; $r=-0,58$, $p=0,000$), и только в группе детей с НК с выполненной нагрузкой ($r=-0,62$, $p=0,000$). Кроме того, незавершенная ВЭМ проба коррелировала с избыточным весом у пациентов обеих групп ($r=0,47$, $p=0,007$ с НК и $r=0,36$, $p=0,014$ без НК), а также с жалобами на кардиалгии у детей с резидуальной сердечной недостаточностью ($r=0,43$, $p=0,017$).

- нормотонический и гипотонический типы реакции гемодинамики на физическую нагрузку выявлялись наиболее часто, как среди оперированных детей (независимо от наличия НК), так и здоровых сверстников ($p>0,05$); нормотонический тип, выявленный на ВЭМ, прямо коррелировал с

эукинетическим типом центральной гемодинамики по критериям В.Ш. Зардалишвили ($r=0,3$, $p=0,043$ у детей 8-12 лет, $r=0,4$, $p=0,029$ у 13-18-летних, $r=0,44$, $p=0,014$ у пациентов с НК), гипотонический тип коррелировал с гипокинетическим только в младшей подгруппе ($r=0,34$, $p=0,022$);

- гипертонический тип реакции также мало зависел от наличия резидуальной сердечной недостаточности, регистрировался редко, у детей 8-12 лет только в основной группе (10,6%, $p=0,05$), у подростков без достоверных различий и в основной, и в группе контроля (11,4% и 16,7% соответственно, $p>0,05$).

Толерантность к физической нагрузке, определяемая по пороговой мощности (Вт), у оперированных школьников выглядела следующим образом:

- у детей 8-12 лет низкая толерантность выявлялась чаще – 55,3%, против 35,3% у здоровых сверстников ($p>0,05$) и против 20% у оперированных подростков ($p=0,001$). Корреляционный анализ выявил у оперированных детей с низкой толерантностью к ФН (независимо от возраста) прямую связь с женским полом ($r=0,31$, $p=0,012$) и закономерную обратную связь с общим объемом работы ($r=-0,55$, $p=0,000$), пороговой мощностью ($r=-0,64$, $p=0,000$), а также ДП ($r=-0,4$, $p=0,003$). Кроме того, у оперированных подростков низкая толерантность к ФН обратно коррелировала с максимальной ЧСС ($r=-0,42$, $p=0,021$) и МПК ($r=-0,6$, $p=0,000$). Дети с сердечной недостаточностью чаще имели низкую толерантность к нагрузкам, чем пациенты без СН, однако без достоверных различий (50% и 33,3%, $p>0,05$).

- средняя толерантность к физическим нагрузкам почти в 2 раза чаще регистрировалась у детей без НК (22,9%, против 11,8%, $p>0,05$), как и толерантность выше средней и высокая (10,5% в сумме, против 2,9%, $p>0,05$).

- высокая толерантность определялась только у подростков 13-17 лет, у оперированных достоверно реже, чем у здоровых (11,4 против 30,6%, $p=0,042$).

Зависимость толерантности от физической активности детей в нашем исследовании определялась только в группе пациентов без НК: низкая физическая активность прямо коррелировала с низкой и ниже средней толерантностью ($r=0,35$,

$p=0,018$) и обратно коррелировала с толерантностью выше средней и высокой ($r=-0,34$, $p=0,022$).

Учитывая полученные результаты, мы делаем вывод, что дети школьного возраста с корригированными ВПС в большинстве своем имеют достаточно адекватное гемодинамическое обеспечение физических нагрузок в отдаленном послеоперационном периоде, однако все же более низкую толерантность и физическую работоспособность в сравнении со здоровыми сверстниками. Среди оперированных детей худшие показатели имеют дети с недостаточностью кровообращения (нозологически это преимущественно пациенты с корригированной тетрадой Фалло или сложными ВПС), что свидетельствует о меньшей тренированности и адаптации этой группы к физическим нагрузкам. Это может быть связано как с наличием более выраженных резидуальных явлений со стороны ССС, так и с ограничением нагрузок у детей с НК родителями и врачами.

Полученные данные позволяют обосновать персонифицированный подход к оптимизации физической активности у детей с оперированными ВПС с учетом состояния ССС и выявленного исходно уровня толерантности.

При исследовании качества жизни с помощью адаптированной русскоязычной версии международного общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) в группе детей с ВПС выявлены следующие особенности:

- у оперированных пациентов, по сравнению со здоровыми сверстниками определяется снижение качества жизни, преимущественно затрагивающее компоненты физического здоровья и в меньшей степени сферу психосоциального здоровья;

- показатели КЖ оперированных детей младшей возрастной подгруппы существенно ниже в сравнении с подростками 13-17 лет;

- родители оперированных детей 8-12 лет оценили параметры качества жизни выше, чем сами дети; по опросу родителей старшей подгруппы качество жизни оказалось ниже, чем его оценили сами подростки, что согласуется с данными Uzark K. и соавт. [181];

- дети с резидуальной сердечной недостаточностью, по сравнению с пациентами без НК, более низкие показатели КЖ демонстрировали в сфере психосоциального здоровья.

Прямые корреляционные связи между шкалами общего опросника PedsQLTM4.0 (Generic Core Scales) доказали взаимное влияние параметров физического и психосоциального здоровья друг на друга и их влияние на качество жизни в целом.

Кроме того мы выяснили, что низкие показатели толерантности к нагрузкам у оперированных детей негативно влияют и на физические, и на психосоциальные параметры качества жизни, как и наличие ожирения, которое в нашем исследовании можно отметить как отдельный фактор снижения качества жизни.

Анализ результатов исследования КЖ детей с корригированными ВПС с помощью специфического Кардиологического модуля международного опросника PedsQLTM4.0 (Cardiac module) выявил следующие закономерности:

- у детей младшей подгруппы, как и по данным общего опросника, все показатели качества жизни были ниже, чем у оперированных подростков, но достоверно отличались только шкалы «Отношение к внешности» и «Общение» ($p < 0,05$). Однако по данным корреляционного анализа наибольшее влияние шкалы «Отношение к внешности» на другие параметры КЖ мы получили у пациентов 13-17 лет;

- по мнению родителей КЖ детей было ниже, независимо от возраста, однако более существенные отличия были получены в старшей подгруппе ($p < 0,05$);

- у детей с резидуальной сердечной недостаточностью по данным Кардиомодуля более низкое КЖ, в сравнении с пациентами без НК, мы получили по всем шкалам, однако достоверно различались только шкалы «Лечение», «Проблемы с обучением» и общий балл ($p < 0,05$).

Корреляционный анализ данных Кардиомодуля выявил влияние антропометрических параметров (низкого + ниже среднего физического развития) и морфофункционального статуса (ожирение), а также показателей физической

работоспособности и толерантности к нагрузкам на показатели качества жизни оперированных детей, независимо от возраста и наличия НК.

Таким образом, учитывая наши результаты и опыт международных исследований качества жизни у детей с корригированными ВПС, актуализируется вопрос физической и психологической реабилитации этих пациентов, с учетом анамнеза, жалоб, антропометрических и физикальных данных, а также результатов инструментальных исследований.

Для определения наиболее значимых факторов, влияющих на прогноз резидуальной сердечной недостаточности у обследованных пациентов с оперированными ВПС применялся метод дискриминантного анализа. Признаки типичные для пациентов с НК, полученные при однофакторном изучении, в количестве 37, были обработаны в пакете прикладных статистических программ Statistica 6.1.

На основании достоверных признаков построены канонические линейные дискриминантные функции прогнозирования резидуальной СН, которые с достаточно высокой степенью валидности по совокупности анамнестических, клинических и инструментальных данных позволяют определить риск сохранения сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде у детей с корригированными ВПС.

Для определения принадлежности пациента к группе (с наличием или отсутствием резидуальной сердечной недостаточности) были выделены 13 наиболее информативных признаков:

5 анамнестических – наличие у пациента оперированной коарктации аорты, тетрады Фалло или сложного ВПС; ранних послеоперационных осложнений, 2-х и более операций;

2 клинических – наличие систолического шума с экстракардиальным проведением, диастолического шума;

6 инструментальных – наличие полной блокады правой ножки пучка Гиса, гипертрофии/перегрузки отделов сердца по ЭКГ, резидуального ВПС по данным

ЭХО-КГ, ВЭМ – показателей (положительная проба, общий объем работы, пороговая мощность).

Методом перебора были определены два наиболее эффективных алгоритма определения прогноза резидуальной СН:

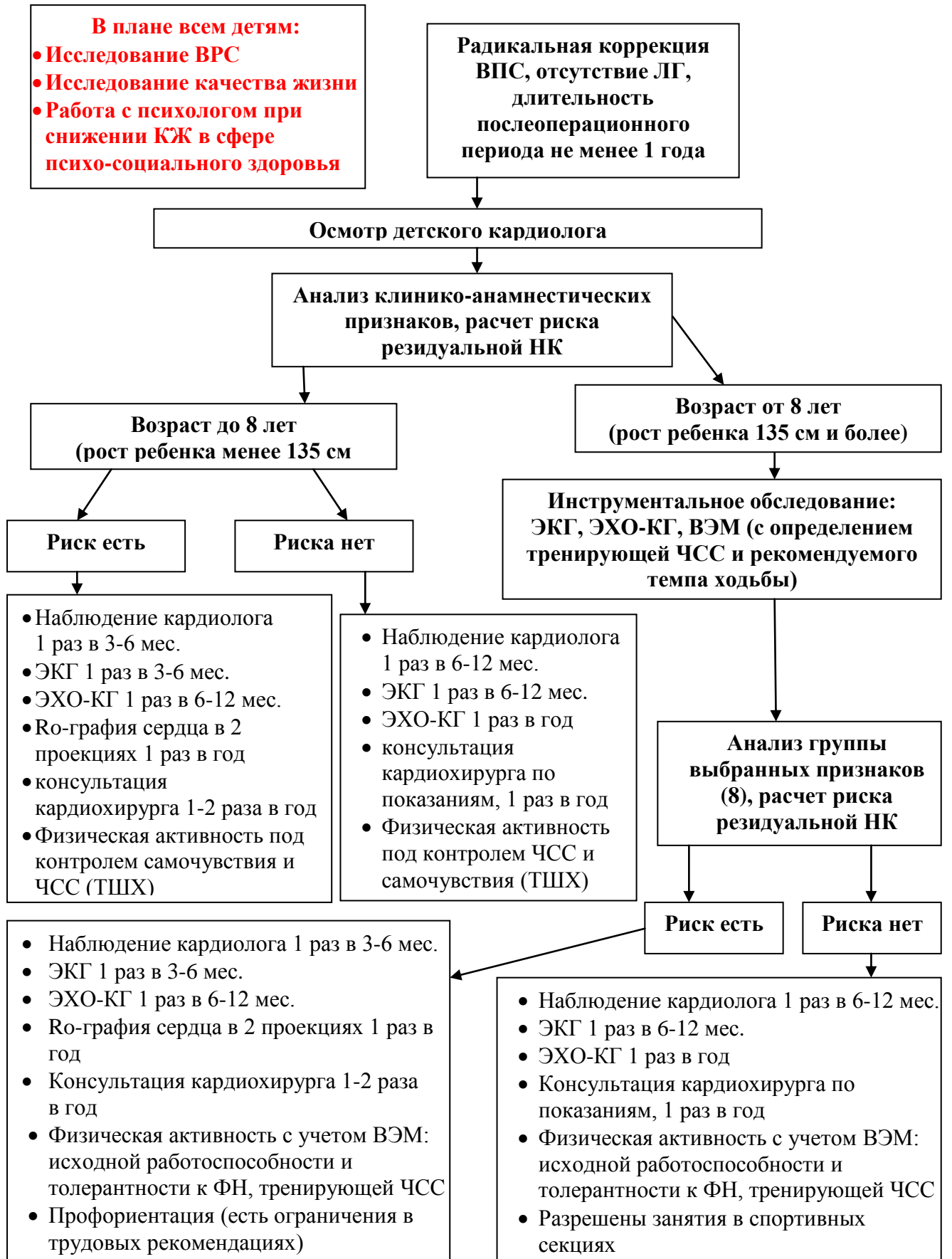
1) для детей до 8 лет (рост менее 135 см) – используется решающее правило для совокупности анамнестических и клинических признаков (чувствительность – 81,3%, специфичность – 88,9%, эффективность - 85,7%).

2) для детей от 8 лет (рост 135 см и более) – используется решающее правило для 8 наиболее информативных, выбранных из групп анамнестических, клинических и инструментальных скрининг-признаков (чувствительность – 81,8%, специфичность – 90,6%, эффективность - 87,0%).

Выявление среди детей с корригированными ВПС группы риска по сохранению резидуальной сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде крайне важно. Это позволит врачу выбрать наиболее эффективную тактику дальнейшего наблюдения и лечения с коррекцией факторов окружающей среды, образа жизни и физической активности пациента, его профессиональной ориентации.

На основании проведенного исследования предложен алгоритм дифференцированного наблюдения за детьми после радикальной коррекции ВПС в зависимости от прогноза резидуальной сердечной недостаточности (Рисунок 17).

Алгоритм дифференцированного наблюдения за детьми после радикальной коррекции ВПС в зависимости от прогноза резидуальной сердечной недостаточности



ВЫВОДЫ

1. Дети с корригированными ВПС, имеют отягощенность генеалогического анамнеза по порокам сердца по материнской линии (17,1%, $p=0,000$); в отдаленном послеоперационном периоде в 87,8% не отличаются по физическому развитию от здоровых сверстников; 93,9% оперированных детей предъявляют кардиальные жалобы ($p=0,000$), 54,9% имеют признаки синдрома вегетативной дисфункции ($p=0,001$), в 90,2% случаев имеют физикальные изменения со стороны сердца ($p=0,036$), преимущественно обусловленные наличием корригированного ВПС.

2. У школьников, оперированных по поводу ВПС, в отдаленном послеоперационном периоде сохраняются изменения со стороны ССС в виде нарушений сердечного ритма и проводимости (89,0%, $p=0,007$), процессов реполяризации в миокарде (34,1%, $p=0,002$), резидуальных шунтов, остаточных стенозов, регургитаций (41,5%, $p=0,000$), нарушений структурно-геометрических и объемных показателей левых камер (37,8%, $p=0,000$), отличающих их от здоровых сверстников.

3. Оперированные дети имеют адекватное гемодинамическое обеспечение физических нагрузок, но в то же время сниженную толерантность (при наличии сердечной недостаточности - 85,3%, без СН - 66,7%, $p>0,05$) и физическую работоспособность (55,9% детей с сердечной недостаточностью и 54,2% без СН, $p>0,05$).

4. Показатели качества жизни детей с корригированными ВПС ниже, чем у здоровых сверстников, преимущественно в сфере физического здоровья ($p<0,05$). Качество жизни детей младшей возрастной подгруппы ниже, чем у оперированных подростков. При наличии резидуальной сердечной недостаточности параметры качества жизни достоверно ниже, чем у пациентов без НК, преимущественно в сфере психосоциального здоровья ($p<0,05$).

5. Факторами, ухудшающими как физические, так и психосоциальные показатели качества жизни оперированных детей оказались: антропометрические

параметры (низкое и ниже среднего физическое развитие, ожирение), низкие показатели толерантности к физическим нагрузкам и физической работоспособности.

6. Наиболее информативными на амбулаторном этапе для прогноза резидуальной сердечной недостаточности являются совокупность анамнестических и клинических признаков (эффективность 85,7%) и/или выбранных признаков (эффективность 87,0%), определенных методом дискриминантного анализа.

7. Построенные на основе анамнестических, клинических и инструментальных данных решающие правила, позволяют прогнозировать риск сохранения резидуальной сердечной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде и использовать их для дифференцированного подхода к тактике наблюдения за детьми после радикальной коррекции ВПС.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Дети, прооперированные по поводу ВПС, требуют дифференцированного подхода к их динамическому наблюдению в амбулаторно-поликлинических условиях, с учетом риска сохранения резидуальной сердечной недостаточности, для чего может быть использован разработанный алгоритм (рис. 17).

2. С учетом уровня физического развития, функционального состояния сердечно-сосудистой системы и исходной толерантности к нагрузкам рекомендуется коррекция физической активности наблюдаемых детей.

3. Выявленные изменения качества жизни, затрагивающие сферу психосоциального здоровья, диктуют необходимость ведения детей с оперированными ВПС не только детским кардиологом, но и медицинским психологом, независимо от наличия или отсутствия признаков сердечной недостаточности.

4. Необходима разработка региональных реабилитационных программ для детей с корригированными ВПС, включающих кроме физического аспекта реабилитации, исследование качества жизни, профориентацию и работу с психологом.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АГ	артериальная гипертензия
АД	артериальное давление
АОП	активная ортостатическая проба
АХЛЖ	аномальная хорда левого желудочка
ВНС	вегетативная нервная система
ВПС	врожденный порок сердца
ВРС	вариабельность ритма сердца
ВЭМ	велозргометрия
ДАД	диастолическое артериальное давление
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	дефект межпредсердной перегородки
ИВТ	исходный вегетативный тонус
ИОМ	индекс «объем – масса»
ИММЛЖ	индекс массы миокарда левого желудочка
ЗСЛЖ	задняя стенка левого желудочка
КДО	конечно-диастолический объем
КДР	конечно-диастолический размер
КЖ	качество жизни
КСО	конечно-систолический объем
КСР	конечно-систолический размер
ЛЖ	левый желудочек
ЛП	левое предсердие
МЖП	межжелудочковая перегородка
ММЛЖ	масса миокарда левого желудочка
МПК	максимальное потребление кислорода
НК	недостаточность кровообращения
ОАП	открытый артериальный проток
ОТС	относительная толщина стенок
ПМК	пролапс митрального клапана
САД	систолическое артериальное давление
СВД	синдром вегетативных дисфункций
СИ	сердечный индекс
СН	сердечная недостаточность
ССС	сердечно-сосудистая система
УО	ударный объем кровообращения
ФИ	фракция изгнания
ФН	физическая нагрузка
ФР	физическая работоспособность
ХСН	хроническая сердечная недостаточность
ЭКГ	электрокардиография
ЭХО- КГ	эхокардиография

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Агаджанян, Н. А. Функциональные резервы организма и теория адаптации / Н. А. Агаджанян, Р. М. Баевский, А. П. Берсенева // Вестник восстановительной медицины. – 2004. – № 3. – С. 4–11.
2. Аксенова, Е. Л. Клинико-функциональная оценка и качество жизни пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло : автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.00.06 / Аксенова Екатерина Львовна. – Москва, 2008. – 24 с.
3. Аксенова, Е. Л. Клинико-функциональная оценка и качество жизни у пациентов в отдаленном периоде наблюдения после радикальной коррекции тетрады Фалло, выполненной в раннем детском возрасте // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 1. – С. 18–23.
4. Актуальные вопросы реабилитации больных с врожденными пороками сердца / Ф. Г. Углов, В. В. Гриценко, И. И. Лихницкая [и др.] // Вестник хирургии. – 1993. – № 3. – С. 3–9.
5. Антонов, О. В. Изучение параметров качества жизни у детей с врожденными пороками сердца для оценки эффективности реабилитационных мероприятий после хирургического лечения / О. В. Антонов, Л. А. Кривцова // Педиатрия. – 2011. – Т. 90, № 5. – С. 63–66.
6. Аронов, Д. М. Методика оценки качества жизни больных с сердечно-сосудистыми заболеваниями / Д. М. Аронов, В. П. Зайцев // Кардиология. – 2002. – № 5. – С. 92–95.
7. Аронов, Д. М. Функциональные пробы в кардиологии / Д. М. Аронов, В. П. Лупанов. – Москва : МЕДпресс-информ, 2007. – 328 с.
8. Бабунц, И. В. Азбука анализа variability сердечного ритма / И. В. Бабунц, Э. М. Мириджанян, Ю. А. Машаех. – Ставрополь : Принтмастер, 2002. – 112 с.
9. Баевский, Р. М. Введение в донозологическую диагностику / Р. М. Баевский, А. П. Берсенева. – Москва : Слово, 2008. – 220 с.

10. Басаргина, Е. Н. Диагностика сердечной недостаточности у детей / Е. Н. Басаргина, Е. Н. Архипова, О. П. Жарова. // Доктор. Ру. – 2014. – № 4. – С. 25–27.
11. Беленков, Ю. Н. Мозговой натрийуретический пептид – современный биомаркер хронической сердечной недостаточности / Ю. Н. Беленков, Е. В. Привалова, И. С. Чекнева // Кардиология. – 2008. – № 6. – С. 62–69.
12. Белозеров, Ю. М. Детская кардиология (наследственные синдромы) / Ю. М. Белозеров. – Элиста : Джангар, 2008. – 400 с. : ил.
13. Белозеров, Ю. М. Детская кардиология : монография / Ю. М. Белозеров. – Москва : МЕДпресс-информ, 2004. – 600 с. : ил.
14. Белозеров, Ю. М. Ультразвуковая семиотика и диагностика в кардиологии детского возраста / Ю. М. Белозеров, В. В. Болбиков – Москва : Медпресс-Информ, 2001. – 176 с.
15. Белоконь, Н. А. Болезни сердца и сосудов у детей. В 2 т. Том 1 / Н. А. Белоконь, М. Б. Кубергер. – Москва : Медицина, 1987. – 447 с.
16. Белоконь, Н. А. Болезни сердца и сосудов у детей. В 2 т. Том 2 / Н. А. Белоконь, М. Б. Кубергер. – Москва : Медицина, 1987. – 480 с.
17. Бокерия, Л. А. Кардиология и кардиохирургия - инновационное развитие / Л. А. Бокерия // Вестник Российской академии медицинских наук. – 2012. – № 5. – С. 4–5.
18. Бокерия, Л. А. Операции при ВПС у детей раннего возраста в Институте грудной (сердечно-сосудистой) хирургии РАМН СССР (1948 - 1966 гг.) / Л. А. Бокерия, Ю. Н. Онищенко, С. П. Глянцев // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – № 4. – С. 5–12.
19. Бокерия, Л. А. Система перинатальной помощи новорожденным с критическими врожденными пороками сердца: тенденции развития в мировой практике и состояние вопроса в России, в частности в центральном федеральном округе / Л. А. Бокерия, М. Р. Туманян, Е. Д. Беспалова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – № 3. – С. 4–11.

20. Бокерия, Л. А. Современные тенденции развития сердечно-сосудистой хирургии // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2013. – № 1. – С. 45–51.
21. Бураковский, В. И. Реабилитация больных с сердечно-сосудистой патологией после хирургического лечения / В. И. Бураковский, М. А. Гладкова, Г. И. Кассирский / Кардиология. – 1971. – № 5. – С. 5–12.
22. Вариабельность ритма сердца у здоровых детей / С. М. Кушнир, Л. К. Антонова, Н. И. Кулакова [и др.] // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2010. – Т. 55, № 5. – С. 37–39.
23. Вейн, А. М. Вегетативные расстройства : клиника, диагностика, лечение. / А. М. Вейн. – Москва : Медицинское информационное агентство, 2000. – 752 с.
24. Винярская, И. В. Изучение качества жизни в медицине и педиатрии / И. В. Винярская, А. А. Баранов, В. Ю. Альбицкий // Вопросы современной педиатрии. – 2005. – Т. 4, № 2. – С. 7–12.
25. Винярская, И. В. Качество жизни детей как критерий оценки состояния здоровья и эффективности медицинских технологий (комплексное медико-социальное исследование) : автореферат диссертации ... доктора медицинских наук : 14.00.33, 14.00.09 / Винярская Ирина Валериевна. – Москва, 2008. – 44 с.
26. Воробьев, А. С. Амбулаторная эхокардиография у детей : руководство для врачей / А. С. Воробьев. – Санкт-Петербург : СпецЛит, 2010. – 543 с.
27. Врожденные пороки сердца: справочник для врачей / под ред. Е. В. Кривошекова, И. А. Ковалева, В. М. Шипулина. – Томск : STT, 2010. – 288 с.
28. Гадаева, А. С. Медико-социальная реабилитация детей с врожденными пороками сердца / А. С. Гадаева // Актуальные вопросы медико-социальной реабилитации : материалы межрегиональной научно-практической конференции с международным участием / Пермский КЦПК работников здравоохранения. – Пермь, 2010. – С. 208–210.
29. Гадаева, А. С. Медико-социальная характеристика и научно-организационное обоснование совершенствования медицинской помощи детям с

- врожденными пороками сердца : автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.01.05, 14.02.03 / Гадаева Алина Славиковна. – Москва, 2011. – 22 с.
30. Географическая доступность кардиологической помощи пациентам после хирургического лечения врожденных пороков сердца [Электронный ресурс] / Л. А. Бокерия, Е. Б. Милиевская, С. М. Крупянко, О. А. Манерова / Социальные аспекты здоровья населения. – 2014. – Т. 38, № 4. – С. 3. – Режим доступа : <http://vestnik.mednet.ru/content/view/580/30/>
31. Герасимов, А. Н. Медицинская статистика : учебное пособие / А. Н. Герасимов. – Москва : Медицинское информационное агентство, 2007. – 480 с.
32. Гланц, С. Медико-биологическая статистика / С. Гланц ; пер. с англ. Ю. А. Данилова ; под ред. Н. Е. Бузикашвили, Д. В. Самойлова. – Москва : Практика, 1999 – 459 с.
33. Горелик, Н. В. Отдаленные результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей в Приморском крае : автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.00.09, 14.00.35 / Горелик Надежда Викторовна. – Иркутск, 2005. – 24 с.
34. Григорьева, А. А. Кардиоинтервалография у детей / А. А. Григорьева, Т. Б. Панкова, Н. К. Григорьева // Медицинская помощь. – 2001. – № 1. – С. 15–18.
35. Гутхайль, Х. ЭКГ Детей и подростков / Х. Гутхайль, А. Линдингер ; пер. с нем. ; под ред. М. А. Школьниковой, Т. А. Ободзинской. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 256 с. : ил.
36. Диагностика и лечение врождённых пороков сердца у новорождённых / Л. М. Миролубов, Д. Ю. Петрушенко, Ю. Б. Калиничева, Д. Р. Сабирова // Казанский медицинский журнал. – 2015. – № 4. – С. 628–632.
37. Диагностика и лечение кардиальной патологии у плода / Е. Д. Беспалова, О. Г. Суратова, Е. Л. Бокерия [и др.] ; под ред. Л. А. Бокерия. – НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. – 2015. – 244 с.

38. Диагностика и лечение хронической сердечной недостаточности у детей и подростков : методические рекомендации / Е. Н. Басаргина, И. В. Леонтьева, Н. П. Котлукова [и др.]. – Москва, 2010. – 80 с.
39. Диагностика, лечение и профилактика артериальной гипертензии у детей и подростков. Национальные рекомендации (второй пересмотр) // Кардиоваскулярная терапия и профилактика. – 2009. – Т. 8, № 4. – 36 с. – Приложение 1.
40. Диспансерное наблюдение больных хроническими неинфекционными заболеваниями и пациентов с высоким риском их развития : методические рекомендации / под ред. С. А. Бойцова, А. Г. Чучалина. – Москва, 2014. – 112 с.
41. Закономерности изменения содержания NT-proBNP в крови и их диагностическая значимость у детей с хронической сердечной недостаточностью / Е. Н. Архипова, Т. В. Родионова, Е. Н. Басаргина, Н. А. Маянский // Вопросы диагностики в педиатрии. – 2012. – Т. 4, № 3. – С. 31–34.
42. Зубов, Л. А. Исходы оперативного лечения врожденных пороков сердца / Л. А. Зубов, С. Ю. Назаренко // Врожденные и приобретенные пороки сердца : материалы 3 Всероссийского семинара. – Архангельск, 2003. – С. 92–131.
43. Исследование качества жизни детей-инвалидов с врожденными пороками сердца в Алтайском крае // А. А. Нечаева, Е. В. Скударнов, Б. А. Самарин, Т. А. Акопян, И. В. Тимошников // Материалы научно-практической конференции с международным участием, посвященной 45-летию педиатрического факультета АГМУ, Барнаул, 2011 г. – Барнаул, 2011. – С. 186–190.
44. Кардиология детского возраста / под ред. А. Д. Царегородцева, Ю. М. Белозёрова, Л. В. Брегель. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 784 с. : ил.
45. Кассирский, Г. И. Реабилитация больных после хирургического лечения врожденных пороков сердца / Г. И. Кассирский, Л. М. Зотова. – Москва : НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2007. – 137 с.

46. Кассирский, Г. И. Реабилитация больных после хирургического лечения ВПС / Г. И. Кассирский // Российский кардиологический журнал. – 2001. – № 3. – С. 73–75.
47. Качество жизни в отдаленном периоде наблюдения после радикальной коррекции врожденных пороков сердца / Г. И. Кассирский, С. В. Горбачевский, Е. Л. Аксенова, М. Н. Неведрова // Кардиология 2007 : материалы 9 Всероссийского научно-образовательного форума. Москва, 12–14 февраля, 2007 г. – Москва, 2007. – С. 123–124.
48. Качество жизни детей, впервые признанных инвалидами вследствие врожденных пороков сердца / А. А. Нечаева, Б. А. Самарин, Т. А. Акопян, И. В. Тимошников, А. И. Нечаева // Медико-социальная экспертиза и реабилитация : материалы межрегиональной научно-практической конференции, Барнаул, 25–26 февраля 2010 г. – Барнаул, 2010. – С. 148–153.
49. Качество жизни после хирургического лечения врожденных пороков сердца у взрослых пациентов / С. М. Крупянко, Е. Б. Милюевская, М. Л. Ермоленко [и др.] // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2014. – Т. 15, № 2. – С. 26–35.
50. Качество жизни у детей после эндоваскулярной и хирургической коррекции дефекта межпредсердной перегородки и дефекта межжелудочковой перегородки / И. В. Нечкина, И. А. Ковалев, В. И. Варваренко, А. А. Соколов, Е. В. Кривошеков // Мать и дитя в Кузбассе. – 2013. – № 3. – С. 11–17.
51. Кельмансон, И. А. Принципы доказательной педиатрии / И. А. Кельмансон. – Санкт-Петербург : Фолиант, 2004. – 240 с.
52. Клинико-социальная характеристика детей оперированных по поводу дефекта межжелудочковой перегородки / Л. А. Бокерия, И. Н. Ступаков, А. С. Гадаева [и др.] // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2010. – Т. 11, № 3. – С. 199.
53. Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. – Москва : НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2010. – 358 с.

54. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца / под ред. Л. А. Бокерия. – Москва : НЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2014. – 342 с.
55. Клинические рекомендации по детской кардиологии и ревматологии / под ред. М. А. Школьниковой, Е. И. Алексеевой. – Москва : М-АРТ, 2011. – 512 с.
56. Клиническое значение мозгового натрийуретического пептида у больных с пороками клапанов сердца и сниженной сократительной функцией миокарда / Л. А. Бокерия, И. И. Скопин, Э. В. Куц [и др.] / Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2011. – № 2. – С. 39–42.
57. Ковалёв, И. А. Тахикардии у детей с корригированными врождёнными пороками сердца: диагностика и варианты лечения / И. А. Ковалёв, С. В. Попов, Г. П. Филиппов // Вопросы современной педиатрии. – 2006. – Т. 5. – № 6. – С. 81–86.
58. Колесниченко, Л. В. Отдаленные клиничко-функциональные результаты хирургического лечения дефектов перегородок сердца, осложненных легочной гипертензией : автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.00.44, 14.00.06 / Колесниченко Лариса Викторовна. – Москва, 2004. – 25 с.
59. Крупянко, С. М. Инновационные технологии как фактор повышения качества лечения детей с врожденными пороками сердца : автореферат диссертации ... доктора медицинских наук : 14.01.05, 14.02.03 / Крупянко Софья Михайловна. – Москва, 2010. – 44 с.
60. Кушаковский, М. С. Гипертоническая болезнь / М. С. Кушаковский. – Санкт-Петербург : Сотис, 1995. – 311 с.
61. Леонтьева, И. В. Артериальная гипертензия у детей и подростков / И. В. Леонтьева А. А. Александров, В. Б. Розанов. – Москва : Викас-принт, 2010. – 249 с.
62. Леонтьева, И. В. Артериальная гипотония у детей и подростков // Функциональные состояния и заболевания у детей / под. ред. А. Д. Царегородцева, В. В. Длина. – Москва : Оверлей, 2011. – С. 449–488.

63. Леонтьева, И. В. Вегето-сосудистая дистония // Функциональные состояния и заболевания у детей / под. ред. А. Д. Царегородцева, В. В. Дина. – Москва : Оверлей, 2011. – С. 373–387.
64. Леонтьева, И. В. Лекции по кардиологии детского возраста / И. В. Леонтьева. – Москва : Медпрактика-М, 2005. – 536 с.
65. Леонтьева, И. В. Поражение органов мишеней у детей и подростков с артериальной гипертензией / И. В. Леонтьева // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2010. – № 2. – С. 30–41.
66. Макаров, Л. М. Холтеровское мониторирование. – 3-е изд. / Л. М. Макаров. – Москва : Медпрактика-М, 2011. – 456 с.
67. Макаров, Л. М. ЭКГ в педиатрии. – 3-е изд. / Л. М. Макаров. – Москва : Медпрактика-М, 2013. – 696 с.
68. Маянский, Н. А. Натрийуретические пептиды в практике детского кардиолога / Н. А. Маянский, Е. Н. Басаргина // Вопросы диагностики в педиатрии. – 2009. – Т. 1, № 2. – С. 12–16.
69. Милюевская, Е. Б. Физическая активность детей с врожденными пороками сердца после хирургического лечения: проблемы информированности семей / Е. Б. Милюевская, С. М. Крупянко // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2013. – Т. 14, № 4. – С. 26–32.
70. Миролюбов, Л. М. Исторические аспекты хирургического лечения болезней сердца у детей / Л. М. Миролюбов, Е. Н. Фошин // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 4. – С. 3–12.
71. Модификация нагрузочной пробы при проведении стресс-эхокардиографии у детей с пролапсом митрального клапана [Электронный ресурс] / Н. А. Скуратова, А. Г. Ижаковская, В. М. Слепакова, Н. Л. Бильская. – Режим доступа: <http://cyberleninka.ru/article/n/modifikatsiya-nagruzochnoy-proby-pri-provedenii-stress-ehokardiografii-u-detey-s-prolapsom-mitralnogo-klapana>
72. Мутафьян, О. А. Аритмии сердца у детей и подростков / О. А. Мутафьян. – Санкт-Петербург : Невский диалект, 2003. – С. 12–13 ; 22–23.

73. Мутафьян, О. А. Артериальные гипертензии и гипотензии у детей и подростков (клиника, диагностика, лечение) / О. А. Мутафьян. – Санкт-Петербург : Невский Диалект, 2002. – 144 с.
74. Мутафьян, О. А. Детская кардиология : руководство / О. А. Мутафьян. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 504 с.
75. Мутафьян, О. А. Неотложная кардиология детского и подросткового возраста / О. А. Мутафьян. – Санкт-Петербург : Фолиант, 2013. – 400 с. : ил.
76. Неведрова, М. Н. Клинико-функциональная оценка и качество жизни в отдаленные сроки после хирургического лечения открытого артериального протока и дефекта межжелудочковой перегородки, осложненных легочной гипертензией (обзор литературы) / М. Н. Неведрова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2008. – № 1. – С. 26–32.
77. Неведрова, М. Н. Оценка качества жизни в отдаленном периоде после хирургической коррекции открытого артериального протока и дефекта межжелудочковой перегородки, осложненных легочной гипертензией / М. Н. Неведрова, Г. И. Кассирский, С. В. Горбачевский // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 4. – С. 55–58.
78. Неведрова, М. Н. Проблемы кардиореабилитации детей после хирургической коррекции врожденных пороков сердца // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2014. – Т. 15, № 3. – С. 28–39.
79. Некоторые закономерности работы сердца детей в условиях физической нагрузки / А. С. Шарыкин, Е. В. Шильковская, М. А. Колесникова [и др.] // Функциональная диагностика. – 2011. – № 1. – С. 56.
80. Неудахин, Е. В. Соматоформные расстройства и вегето-сосудистая дистония у детей и подростков / Е. В. Неудахин. – Москва, 2010. – 69 с.
81. Нечаева А. А. Качество жизни детей с ограниченными возможностями вследствие врожденных пороков сердца / А. А. Нечаева // Молодежь – Барнаулу : материалы XII научно-практической конференции, Барнаул, 17–22 ноября 2010 г. – Барнаул, 2010. – С. 32–33.

82. Нечаева, А. А. Клиническая характеристика, факторы риска инвалидизации и качество жизни детей с врожденными пороками сердца: автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.01.08 / Нечаева Анна Александровна. – Барнаул, 2012. – 20 с.
83. Николаева, Л. Ф. Реабилитация больных ишемической болезнью сердца / Л. Ф. Николаева, Д. М. Аронов. – Москва : Медицина, 1988. – 288 с.
84. Новик, А. А. Исследование качества жизни в медицине : учебное пособие / А. А. Новик, Т. И. Ионова ; под ред. Ю. Л. Шевченко. – Москва : ГЭОТАР-МЕД, 2004. – 304 с.
85. Новик, А. А. Исследование качества жизни в педиатрии / А. А. Новик, Т. И. Ионова ; под ред. акад. Ю. Л. Шевченко. – Москва : РАЕН, 2008. – 103 с.
86. О состоянии здоровья населения российской федерации в 2008 году : государственный доклад Минздравсоцразвития РФ, РАМН, Госкомстата РФ [Электронный ресурс]. – Режим доступа: <http://rudocor.net/medportal/trideca/ru13180.htm>.
87. Оперативная кардиохирургия врожденных пороков сердца. Патология предсердного сегмента сердца / Л. А. Бокерия, О. А. Махачев, И. Э. Бондаренко, С. С. Волков // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2013. – Т. 14, № 3. – С. 31–66.
88. Определение уровня NT-proBNP при недостаточности кровообращения у детей с патологией сердца / Е. Н. Архипова, Т. В. Родионова, Е. Н. Басаргина, Н. А. Маянский // Вопросы диагностики в педиатрии. – 2011. – Т. 3, № 5. – С. 31–34.
89. Осколкова, М. К. Электрокардиография у детей / М. К. Осколкова, О. О. Куприянова. – Москва : МЕДпресс, 2001. – 352 с.
90. Основные тенденции заболеваемости и смертности от сердечно-сосудистых заболеваний детей и подростков в Российской Федерации / М. А. Школьникова, И. В. Абдулатипова, С. Ю. Никитина, Г. Г. Осокина // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2008. – № 4. – С. 4–14.

91. Особенности функциональной диагностики в детской кардиологии / А. С. Шарыкин, И. И. Трунина, В. И. Павлов [и др.] // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. – 2015. – Т. 94, № 2. – С. 144–151.
92. Особенности ЭКГ при врожденных пороках сердца [Электронный ресурс] / В. С. Задионченко, Г. Г. Шехян, А. М. Щикота, А. А. Ялымов. – Режим доступа: http://con-med.ru/magazines/pediatrics/pediatrics-042013/osobennosti_ekg_pri_vrozhdennykh_porokakh_serdtsa/
93. Особенности электрокардиографии при редко встречающихся врожденных пороках сердца [Электронный ресурс] / В. С. Задионченко, Г. Г. Шехян, А. М. Щикота, А. А. Ялымов. – Режим доступа: http://con-med.ru/magazines/pediatrics/pediatrics-022014/osobennosti_elektrokardiografii_pri_redko_vstrechayushchikhsya_vrozhdennykh_porokakh_serdtsa/
94. Отдаленные последствия реконструктивных операций на сердце у детей / Г. А. Глазырина, Н. А. Колядина, О. О. Сударева [и др.] // Педиатрический вестник Южного Урала. – 2014. – № 1–2. – С. 33–41.
95. Оценка физического развития детей и подростков : методическое пособие / Н. Е. Санникова, И. В. Вахлова, Т. В. Бородулина [и др.]. – 5-е изд., перераб. и доп. – Екатеринбург : УГМА, 2008. – 121 с.
96. Перетолчина, Т. Ф. Пролапс митрального клапана и аномальные хорды как проявления синдрома дисплазии соединительной ткани сердца / Т. Ф. Перетолчина. – Екатеринбург : Ассоциация «Кардиология», 2000. – 72 с.
97. Петри, А. Наглядная медицинская статистика : пер. с англ. / А. Петри, К. Сэбин. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 165 с.
98. Полякова, Е. Б. Клиническое значение синусовой брадикардии у детей / Е. Б. Полякова, М. А. Школьников // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2006. – № 1. – С. 27 – 32.
99. Практическое руководство по детским болезням. Т. 11. Детская вегетология / под ред. Р. Р. Шиляева, Е. В. Неудахина. – Москва : Медпрактика-М, 2008. – 408 с.

100. Практическое руководство по сердечно-сосудистой хирургии / под ред. Л. А. Бокерия, Э. М. Идова. – Екатеринбург, 2010. – 554 с.
101. Прахов, А. В. Клиническая электрокардиография в практике детского врача : руководство для врачей / А. В. Прахов. – Нижний Новгород : Изд-во НГМА, 2009. – 156 с.
102. Прахов, А. В. Неонатальная кардиология / А. В. Прахов. – Нижний Новгород : Изд-во НГМА, 2008. – 388 с.
103. Проблемы организации кардиохирургической помощи детям с ВПС в условиях дефицита ресурсов / Л. А. Бокерия, И. Н. Ступаков, И. В. Самородская [и др.] // Экология человека. – 2003. – № 4. – С. 47–51.
104. Прогностическое значение N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пептида в детской кардиохирургии / В. Т. Саидова, Д. Р. Сабирова, Е. М. Немировская, В. П. Булатов, Л. М. Миролюбов // Казанский медицинский журнал. – 2015. – № 4. – С. 635–641.
105. Профилактика сердечно-сосудистых заболеваний в детском и подростковом возрасте. Российские рекомендации // Российский кардиологический журнал. – 2012. – № 6. – С. 1–39. – Приложение 1.
106. Реброва, О. Ю. Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ Statistica / О. Ю. Реброва. – Москва : Медиа Сфера, 2002. – 310 с.
107. Рекомендации по диагностике, лечению и профилактике ожирения у детей и подростков. – Москва : Практика, 2015. – 136 с.
108. Роль организационных технологий в повышении качества лечения пациентов с врожденными пороками сердца / С. М. Крупянко, Е. Б. Миливская, А. А. Свободов [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – № 4. – С. 13–18.
109. Рябкина, Н. Н. Особенности адаптации школьников, перенесших операции по поводу врожденного порока сердца : автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.01.08 / Рябкина Наталия Николаевна. – Москва, 2011. – 27 с.

110. Рябкина, Н. Н. Особенности психоэмоционального статуса детей, прооперированных по поводу врожденного порока сердца // Вопросы практической педиатрии. – 2011. – Т. 6, № 1. – С. 89–90.
111. Сафиуллина, А. Р. Анализ факторов риска развития врожденных септальных пороков сердца / А. Р. Сафиуллина, Л. В. Яковлева // Современные проблемы науки и образования [Электронный ресурс]. – 2012. – № 4. – Режим доступа: www.science-education.ru/104-6678
112. Сердечно-сосудистая хирургия / под ред. В. И. Бураковского, Л. А. Бокерия – Москва : НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2005. – 560 с.
113. Сердечно-сосудистая хирургия : учебное пособие / под ред. Л. А. Бокерия, Э. М. Идова. – Екатеринбург: ГБОУ ВПО УГМУ, 2014. – 324 с.
114. Сердце и спорт у детей и подростков: проблемы взаимодействия / под ред. Е. А. Дегтяревой. – Москва : М-АРТ, 2011. – 228 с.
115. Серебренников, Р. В. Значение эндотелиальной дисфункции в оценке развития ремоделирования левых камер сердца и дисритмий у пациентов с гипертонической болезнью : автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.00.06 / Серебренников Роман Валерьевич. – Екатеринбург, 2007. – 29 с.
116. Созонов, А. В. Оценка функционального состояния сердечно-сосудистой системы тестом 6 – минутной ходьбы у детей без нарушения кровообращения / А. В. Созонов, Ю. А. Трунова // Сборник тезисов 16-го Конгресса Российского общества холтеровского мониторирования и неинвазивной электрофизиологии. – Казань, 2015. – С. 83.
117. Соколова, В. В. Качество жизни больных после коррекции некоторых врожденных пороков сердца: автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.00.27, 14.00.06 / Соколова Вера Валерьевна. – Тюмень, 2006. – 25 с.
118. Соколова, О. И. Неоднородность механизмов вегетативной регуляции у здоровых детей / О. И. Соколова, Н. Б. Хаспекова, С. М. Чечельницкая // Школа здоровья. – 2000. – Т. 7, № 1. – С. 90–96.

119. Социальные аспекты жизни семей детей после хирургического лечения врожденных пороков сердца / Л. А. Бокерия, Е. Б. Милиевская, С. М. Крупянко, М. Н. Неведрова // Бюллетень НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2014. – Т. 15, № 4. – С. 52–60.
120. Спектральный анализ variability ритма сердца в оценке состояния вегетативной нервной системы у здоровых детей / Ю. Ю. Васенко, Н. А. Геппе, О. С. Глазачев. [и др.] // Российский педиатрический журнал. – 1999. – № 3. – С. 23–26.
121. Сырочкина, М. А. Клинико-диагностическая характеристика функционального состояния вегетативной нервной системы у детей и подростков : автореферат диссертации ... кандидата медицинских наук : 14.00.09 / Сырочкина Мария Александровна. – Екатеринбург, 2000. – 26 с.
122. Тавровская, Т. В. Велоэргометрия : практическое пособие для врачей / Т. В. Тавровская. – Санкт-Петербург : Медицинская литература, 2007. – 138 с.
123. Толмачева, С. Р. Параметры 6-минутного теста ходьбы у подростков с заболеваниями органов кровообращения [Электронный ресурс] / С. Р. Толмачева, Л. Ф. Богмат, В. В. Никонова. – Режим доступа: <http://www.mif-ua.com/archive/article/39899>
124. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с хронической сердечной недостаточностью, 2013 г. [Электронный ресурс]. – Режим доступа: http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_hsn.pdf
125. Хаит, О.В. Оценка качества жизни у детей подросткового возраста / О.В. Хаит, С.А. Ушакова, А.Д. Петрушина // Медицинская наука и образование Урала. 2012. Т. 13. № 1. С. 151-156.
126. Шарыкин, А. С. Врожденные пороки сердца : руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А. С. Шарыкин. – Москва : БИНОМ, 2009. – 384 с. : ил.

127. Шарыкин, А. С. Принципы диагностики врожденных пороков сердца / А. С. Шарыкин // Педиатрия. Приложение к журналу Consilium Medicum. – 2012. – № 4. – С. 15–20.
128. Шарыкин, А. С. Современные возможности пренатальной диагностики пороков сердца / А. С. Шарыкин // Перинатология и неонатология. – 2003. – № 6. – С. 9–15.
129. Школьников, М. А. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления врожденных пороков сердца : методические рекомендации №12 / М. А. Школьников. – Москва, 2012. – 36 с.
130. Школьников, М. А. Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков. / М. А. Школьников, И. М. Миклашевич, Л. А. Калинин. – Москва, 2010. – 232 с.
131. Шлык, Н. И. Сердечный ритм и типы регуляции у детей, подростков и спортсменов / Н. И. Шлык. – Ижевск : Изд-во Удмуртский университет, 2009. – 259 с.
132. ACC/AHA 2008 Guidelines for Adults With CHD / C. A. Warnes [et al.] // JACC. – 2008. – Vol. 52, № 23. – P. 143–263.
133. Adult congenital heart disease: a 2008 overview / E. Bedard [et al.] // British Medical Bulletin. – 2008. – Vol. 85. – P. 151–180.
134. Behavioural and emotional problems in children and adolescents with congenital heart disease / E. M. Utens, F. C. Verhulst, F. J. Meijboom [et al.] // Psychol Med. – 1993. – Vol. 23. – P. 415–424.
135. Bellinger, D. C. Cardiac surgery and the brain: differences between adult and pediatric studies / D. C. Bellinger // Heart. – 2003. – Vol. 89. – P. 365–366.
136. Bradley, C. Importance of differentiating health status from quality of life / C. Bradley // Lancet. – 2001. – Vol. 57, № 3. – P. 7–8.
137. Brandhagen, D. J. Long-term psychologic implications of congenital heart disease: a 25-yearfollow-up / D. J. Brandhagen, R. H. Feldt, D. E. Williams // Mayo Clin Proc. – 1991. – Vol. 66. – P. 474–479.
138. Brickner, M. E. Congenital heart disease in adults / M. E. Brickner, L. D. Hillis, R. A. Lange // N Engl J Med. – 2000. – Vol. 342, № 4. – P. 256–263.

139. Caliber of Quality-of-Life Assessments in Congenital Heart Disease / P. Moons, K. V. Deyk, W. Budts, S. De Geest // *Arch Pediatr Adolesc Med.* – 2004. – Vol. 158. – P. 1062–1069.
140. Comparison of porcine xenografts and homografts for pulmonary valve replacement in children / S. Dittrich, V. V. Alexi-Meskishvili, A. C. Yankah [et al.] // *Ann Thorac Surg.* – 2000. – Vol. 70. – P. 717–722.
141. Congenital heart disease in the general population. Changing prevalence and age distribution / J. M. Ariane, S. M. Andrew, I. Raluca [et al.] // *Circulation.* – 2007. – Vol. 115. – P. 163–172.
142. Congenital heart disease, parental stress, and infant-mother relationships / S. Goldberg, R. J. Simmons, J. Newman, K. Campbell, R. S. Fowler // *J Pediatr.* – 1991. – Vol. 119. – P. 661–666.
143. Deveruex, R. B. Echocardiographic assessment of left ventricular hypertrophy: comparison to necropsy findings / R. B. Deveruex // *Am. J. Cardiol.* – 1986. – Vol. 57. – P. 450–458.
144. Diller, G. P. Heart rate response during exercise predicts survival in adults with congenital heart disease / G. P. Diller, K. Dimopoulos // *JACC.* – 2006. – Vol. 48. – P. 1250–1256.
145. Does the severity of congenital heart defects affect disease-specific health-related quality of life in children in Bosnia and Herzegovina? / E. Tahirovic, H. Begic [et al.] // *Eur. J. Pediatr.* – 2010. – Vol. 169, № 3. – P. 349–353.
146. Effect of age and surgical technique on symptomatic arrhythmias after the Fontan procedure / F. Cecchin, C. L. Johnsruide, J. C. Perry, R. A. Friedman // *Am J Cardiol.* – 1995. – Vol. 76. – P. 386–391.
147. Effect of pulmonary artery stenoses on the cardiopulmonary response to exercise following repair of tetralogy of Fallot / J. Rhodes, A. Dave, M. C. Pulling [et al.] // *Am J. Cardiol.* – 1998. – Vol. 81. – P. 1217–1219.
148. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation / J. S. Carvalho, E. A. Shinebourne, C. Busst, M. L. Rigby, A. N. Redington // *Br. Heart J.* – 1992. – Vol. 67. – P. 470–473.

149. Exercise performance in tetralogy of Fallot after intracardiac repair / H. U. Wessel, W. J. Cunningham, M. H. Paul, C. K. Bastanier, A. J. Muster, F. S. Idriss // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1980. – Vol. 80. – P. 582–593.
150. Exercise tolerance and cardiorespiratory response to exercise before and after Fontan operation / T. M. Zellers, D. J. Driscoll, C. D. Mottram [et al.] // *Mayo. Clin. Prog.* – 1989. – Vol. 64. – P. 1489–1497.
151. Fredriksen, P. M. Aerobic capacity in adults with various congenital heart disease / P. M. Fredriksen, G. Veldman // *Am J. Cardiol.* – 2001. – Vol. 87, № 3. – P. 310–314.
152. Friedman, A. H. Diagnosis of cardiac defects: where we've been, where we are and where we're going / A. H. Friedman, C. S. Kleinman, J. A. Copel // *Prenat. Diagn.* – 2002. – Vol. 22, № 4. – P. 280–284.
153. Giardini, A. Strong and independent prognostic value of peak circulatory power in adults with congenital heart disease / A. Giardini, S. Specchia // *Am J. Cardiol.* – 2007. – Vol. 154, № 3. – P. 441–447.
154. Goldbeck, L. Quality of life in families of children with congenital heart disease / L. Goldbeck, J. Melches // *Quality of Life Research.* – 2005. – Vol. 14. – P. 1915–1924.
155. Health related quality of life and health status in adult survivors with previously operated complex congenital heart disease / M. Kamphuis, J. Ottenkamp, H. W. Vliegen [et al.] // *Heart.* – 2002. – Vol. 87. – P. 356–362.
156. Heart Disease and Stroke Statistics-2014 Update: A Report From the American Heart Association / A. S. Go, D. Mozaffarian, V. L. Roger, E. J. Benjamin, J. D. Berry, M. J. Blaha [et al.] // *Circulation.* – 2014. – Vol. 129. – P. 28–292.
157. Hoffman, J. *Essential Cardiology: Principles and Practice* / J. Hoffman. – Totowa, NJ : Humana Press, 2005. – 393 p.
158. Hoffman, J. The incidence of congenital heart disease / J. Hoffman, S. Kaplan // *JACC.* – 2002. – Vol. 39. – P. 1890–1900.

159. Hungarian validation of the cardiac module of the Pediatric Quality of Life Inventory / A. Berkes, M. Kiss [et al.] // *Orv. Hetil.* 2008. – Vol. 149, № 48. – P. 2261–2268.
160. Incidence, location, pathology, and significance of pulmonary homograft stenosis after the Ross operation / G. S. Carr-White, P. J. Kilner, J. K. Hon [et al.] // *Circulation.* – 2001. – Vol. 104. – P. I16–I20.
161. Isolated coarctation of the aorta: Long-term operative results / P. Steele, V. Fuster, D. Ritter [et al.] // *Congenital Heart Disease After Surgery: Benefits, Residua, Sequelae* / eds. M. Engle, J. Perloff. – London, England : Yorke Medical Books, 1983. – P. 100–104.
162. Late results of surgery for congenital heart defects / B. Friedii, B. Faidutti, I. Oberhansli [et al.] // *Helv Chir Acta.* – 1990. – Vol. 57. – P. 533–543.
163. Longitudinal exercise capacity of patients with repaired tetralogy of Fallot / A. K. Kipps, D. A. Graham, D. M. Harrild, E. Lewis, A. J. Powell, J. Rhodes // *Am J Cardiol.* – 2011. – Vol. 108. – P. 99–105.
164. Long-term results of the REV (réparation à l'étage ventriculaire) operation / D. Di Carlo, B. Tomasco, L. Cohen, P. Vouhe, Y. Lecompte // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2011. – Vol. 142. – P. 336–343.
165. Measuring health-related quality of life in Hungarian children with heart disease: psychometric properties of the Hungarian version of the Pediatric Quality of Life Inventory™ 4.0 Generic Core Scales and the Cardiac Module / A. Berkes [et al.] // *Health and Quality of Life Outcomes.* – 2010. – Vol. 8. – P. 14.
166. Miller, T. Exercise rehabilitation of paediatric patients with cardiovascular disease. Progress in paediatric / T. Miller // *Cardiology.* – 2005. – Vol. 20. – P. 27–37.
167. Müller, J. Daily physical activity in adults with congenital heart disease is positively correlated with exercise capacity but not with quality of life / J. Müller, J. Hess, A. Hager // *Clin Res Cardiol.* – 2012. – Vol. 101. – P. 55–61.
168. Müller, J. Minor symptoms of depression in patients with congenital heart disease have a larger impact on quality of life than limited exercise capacity / J. Müller, J. Hess, A. Hager // *Int J Cardiol.* – 2012. – Vol. 154. – P. 265–269.

169. Nakajima, Y. Second lineage of heart forming region provides new understanding of conotruncal heart defects / Y. Nakajima // *Congenit. Anom. (Kyoto)*. – 2010. – Vol. 50. – P. 8–14.
170. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The Fourth Report on the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of High Blood Pressure in Children and Adolescents // *Pediatrics*. – 2004. – Vol. 114. – P. 555–576.
171. Neurodevelopmental outcome after congenital heart surgery: results from an institutional registry / J. M. Forbess, K. J. Visconti, C. Hancock-Friesen, R. C. Howe, D. C. Bellinger, R. A. Jonas // *Circulation*. – 2002. – Vol. 106. – P. 195–202.
172. Neurodevelopmental status at eight years in children with dextro-transposition of the great arteries: the Boston Circulatory Arrest Trial / D. C. Bellinger, D. Wypij, A. J. du Duplessis [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 2003. – Vol. 126. – P. 1385–1396.
173. Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis / R. Knowles, I. Griebisch, C. Dezateux, J. C. Brown // *Health Technology Assessment*. – 2005. – Vol. 9. – P. 44.
174. Norozi, K. Chronotropic incompetence in adolescents and adults with congenital heart disease after cardiac surgery / K. Norozi, A. Wessel // *Journal of Cardiac Failure*. – 2007. – Vol. 13, № 4. – P. 263–268.
175. Nousi, D. Factors affecting the quality of life in children with congenital heart disease / D. Nousi, A. Christou // *Health Science Journal*. – 2010. – Vol. 4, № 2. – P. 94–100.
176. Patterns of recurrence of congenital heart disease. An analysis of 6,640 consecutive pregnancies evaluated by detailed fetal echocardiography / H. K. Gill, M. Splitt, G. K. Sharland, J. M. Simpson // *JACC*. – 2003. – Vol. 42. – P. 923–928.
177. Perloff, J. K. Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease / J. K. Perloff, C. A. Warnes // *Circulation*. – 2001. – Vol. 103. – P. 2637–2643.
178. Promotion of Physical Activity for Children and Adults With Congenital Heart Disease / P. E. Longmuir, J. A. Brothers, S. D. de Ferranti, L. L. Hayman, G. F.

- Van Hare // A Scientific Statement From the American Heart Association, 2013 [Electronic resource] – URL: <http://circ.ahajournals.org/content/early/2013/04/29/CIR.0b013e318293688f.citation>
179. Psychological adjustment and quality of life in children and adolescents following open-heart surgery for congenital heart disease: a systematic review / B. Latal, S. Helfricht [et al.] // *BMC Pediatr.* – 2009. – Vol. 22, № 9. – P. 1–6.
180. Quality of life 20 and 30 years after surgery in patients operated on for tetralogy of Fallot and for atrial septal defect / B. M. Ternstedt, K. Wall, H. Oddsson [et al.] // *Pediatr. Cardiol.* – 2001. – Vol. 22. – P. 128–132.
181. Quality of life in children with heart disease as perceived by children and parents / K. Uzark, K. Jones, J. Slusher, C. A. Limbers, T. M. Burwinkle, J. W. Varni // *Pediatrics.* – 2008. – Vol. 121. – P. 1060–1067.
182. Quality of life in patients with congestive heart failure / M. Polikandioti, K. Boulgaridou, A. Themeli, D. Galipha, E. Liapi, H. Kyritsi // *Νοσηλευτική.* – 2009. – Vol. 48, № 1. – P. 94–104.
183. Quality of Life of Children with Congenital Heart Diseases: A Multicenter Controlled Cross-Sectional Study / P. 1. Amedro [et al.] // *Pediatr Cardiol.* – 2015. – Vol. 56, № 7. – P. 1–4.
184. Quality of life of patients with congenital heart diseases / A. M. Silva, C. Vaz [et al.] // *Cardiol. Young.* – 2011. – Vol. 21, № 6. – P. 670–676.
185. Recommendations for physical activity, recreation sport, and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic & Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group, and the Association for European Paediatric Cardiology / T. Takken, A. Giardini, T. Reybrouck [et al.] // *Eur. J. Preventive Cardiol.* – 2012. – Vol. 19. – P. 1034–65.
186. Reference values for the 6-minute walk test in healthy children and adolescents in Switzerland [Electronic resource] / S. Ulrich [et al.]. – URL: www.biomedcentral.com/1471-2466/13/49

187. Rhodes, J. Exercise testing and training in children with congenital heart disease / J. Rhodes, A. U. Tikkanen, K. J. Jenkins // *Circulation*. – 2010. – Vol. 122. – P. 1957–1967.
188. Rhodes, J. Impact of cardiac rehabilitation on the exercise function of children with serious congenital heart disease / J. Rhodes, T. J. Curran // *Pediatrics*. – 2005. – Vol. 116, № 6. – P. 1339–1345.
189. Rhodes, J. Sustained effects of cardiac rehabilitation in children with serious congenital heart disease / J. Rhodes, T. J. Curran // *Pediatrics*. – 2006. – Vol. 118, № 3. – P. 586–593.
190. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study / M. A. Gatzoulis, S. Balaji, S. A. Webber [et al.] // *Lancet*. – 2000. – Vol. 356. – P. 975–981.
191. Samman, A. Exercise capacity and biventricular function in adult patients with repaired tetralogy Fallot / A. Samman, M. Schwerzmann // *American Heart Journal*. – 2008. – Vol. 156, № 1. – P. 100–105.
192. Schultz, A. H. Late outcomes in patients with surgically treated CHD / A. H. Schultz, G. Wernovsky // *Pediatr Card Surg Ann* 2005. – Vol. 8. – P. 145–156.
193. Singh, T. P. Determinants of heart rate recovery following exercise in children / T. P. Singh, J. Rhodes, K. Gauvreau // *Medicine and science in sports and exercise*. – 2008. – Vol. 40, № 4. – P. 601–605.
194. Smith, K. W. Distinguishing between quality of life and health status in quality of life research: a meta-analysis / K. W. Smith, N. E. Avis, S. F. Assmann // *Qual. Life Res*. – 1999. – Vol. 8. – P. 447–459.
195. Sommerville, J. Congenital heart disease in the adolescent / J. Sommerville // *Archives of disease in childhood*. – 1989. – Vol. 64. – P. 771–773.
196. Stein, R. E. Relationship between health status and psychological adjustment among children with chronic conditions / R. E. Stein, D. J. Jessop // *Pediatrics*. – 1984. – Vol. 73. – P. 169–174.
197. Surgical repair of coarctation of the aorta in infants under one year of age: Long term results in 146 patients comparing subclavian flap angioplast and modified

- end-to-end anastomosis / J. Rubay, T. Sluysmans, V. Alexandrescu [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 1992. – Vol. 33. – P. 216–234.
198. Swan, L. Exercise prescription in adults with congenital heart disease: a long way to go / L. Swan, W. S. Hillis // *Heart.* – 2000. – Vol. 83. – P. 685–687.
199. Task force 2: special health care needs of adults with congenital heart disease / E. Foster, T. P. Graham Jr., D. J. Driscoll [et al.] // *JACC.* – 2001. – Vol. 37. – P. 1176–1183.
200. The clinical utility of brain natriuretic peptide in pediatric left ventricular failure / J. Mangat, C. Carter, G. Riley [et al.] // *European J. of Heart Failure.* – 2009. – Vol. 11, № 1. – P. 48–52.
201. The complex relationship between center volume and outcome in patients undergoing the Norwood operation / S. K. Pasquali, J. P. Jacobs, X. He, Ch. P. Hornik, R. D. B. Jaquiss, M. L. Jacobs [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2012. – Vol. 93, Issue 5. – P. 1556–1562.
202. The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: the Boston Circulatory Arrest Trial / D. Wypij, J. W. Newburger, L. A. Rappaport [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2003. – Vol. 126. – P. 1397–1403.
203. The impact of maternal perceptions and medical severity on the adjustment of children with congenital heart disease / D. R. DeMaso, L. K. Campis, D. Wypij, S. Bertram, M. Lipshitz, M. Freed // *J Pediatr Psychol.* – 1991. – Vol. 16. – P. 137–149.
204. The Six-Minutes Walking Test (6MWT) in healthy Turkish children and its comparative review / G. SAHIN [et al.] // *Turkish Journal of Sport and Exercise.* – 2014. – Vol. 16, Issue 1. – P. 62–66.
205. Uzark, K. The Pediatric Quality of Life Inventory in children with heart disease / K. Uzark, K. Jones // *Progress in Pediatric Cardiology.* – 2003. – Vol. 18. – P. 141–148.

206. Varni, J. W. PedsQL 4.0: reliability and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory version 4.0 generic core scales in healthy and patient populations / J. W. Varni, M. Seid, P. S. Kurtin // *Med Care*. – 2001. – Vol. 39, № 8. – P. 800–812.
207. Varni, J. W. The PedsQL™ Disease and Condition Specific Modules: An Update and Status Report / J. W. Varni, T. M. Burwinkle // *QoL. Newsletter*. – 2004. – Vol. 33. – P. 3–5.
208. Walsh, E. P. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease / E. P. Walsh, F. Cecchin // *Circulation*. – 2007. – Vol. 115. – P. 534–545.
209. Warnes, C. A. Tricuspid atresia in adolescents and adults: current state and late complications / C. A. Warnes, J. Somerville // *Brit. Heart J.* – 1986. – Vol. 56. – P. 535–543.
210. Wernovsky, G. Late outcomes in patients with surgically treated CHD / G. Wernovsky // *Pediatr Card Surg Ann.* – 2005. – Vol. 8. – P. 145–156.

1.1. Общий опросник PedsQLTM4.0 для детей

ID 000003 03

ОБЩЕНИЕ (За последний месяц я испытывала/а следующие трудности...)

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Мне трудно было общаться с другими детьми	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Другие дети не хотели со мной дружить	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Другие дети дразнили меня	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Бывало так, что у меня не получалось делать что-то, что получалось у моих ровесников	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Мне трудно было, играя с другими детьми, чувствовать себя наравне с ними	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

О ШКОЛЕ (За последний месяц я испытывала/а следующие трудности...)

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Мне было трудно быть внимательным/ой на уроках	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Стучалось так, что я забывала/а что-то	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Мне было трудно справиться со школьными заданиями	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Бывало так, что я пропускала школу потому, что плохо себя чувствовала/а	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Бывало так, что я пропускала школу потому, что мне надо было ехать к врачу или в больницу	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ID 000003 02

Насколько серьезные трудности для Вашего ребенка в течение последнего месяца представляло следующее...

МОЕ ЗДОРОВЬЕ И УРОВЕНЬ АКТИВНОСТИ (За последний месяц я испытывала/а следующие трудности...)

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Мне было трудно пройти пешком более 100 метров	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Мне было трудно бегать	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Мне было трудно играть в спортивные игры или делать физические упражнения	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Мне было трудно поднимать тяжелые вещи	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Мне было трудно самостоятельно принимать ванну или душ	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Мне было трудно выполнять домашние обязанности	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Меня беспокоили боли	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. У меня было мало сил	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

МОЕ НАСТРОЕНИЕ (За последний месяц я испытывала/а следующие трудности...)

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Мне бывало страшно	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Мне бывало грустно	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Бывало так, что я злилась/лась	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Я плохо спала	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Я переживала/а о том, что может со мной случиться	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

1.2. Общий опросник PedsQLTM4.0 для родителей

ID 000001 03

ОБЩЕНИЕ (За последний месяц Ваш ребенок испытывал следующие трудности...)

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Ему/ей было трудно общаться со своими ровесниками	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Его/ее ровесники не хотели дружить с ним/ней	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Его/ее ровесники дразнили его/ее	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Бывало так, что у него/нее не получалось делать то, что получалось у его/ее ровесников	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Ему/ей было трудно чувствовать себя наравне со своими ровесниками	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ЖИЗНЬ В ШКОЛЕ (За последний месяц Ваш ребенок испытывал следующие трудности...)

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Ему/ей было трудно быть внимательным/ой на уроках	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Бывало так, что она/а забывала что-то	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Вашему ребенку было трудно справиться со школьной программой и заданиями	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Бывало так, что она/а пропускала/а занятия в школе из-за плохого самочувствия	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Бывало так, что она/а пропускала/а занятия в школе из-за необходимости посетить врача или больницу	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ID 000001 02

Насколько серьезные трудности для Вашего ребенка в течение последнего месяца представляло следующее...

УРОВЕНЬ ФИЗИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ (За последний месяц Ваш ребенок испытывал следующие трудности...)

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Ему/ей было трудно пройти пешком более 100 метров	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Ему/ей было трудно бегать	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Ему/ей было трудно участвовать в спортивных играх или делать физические упражнения	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Ему/ей было трудно поднимать что-либо тяжелое	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Ему/ей было трудно самостоятельно купаться в ванной или принимать душ	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Ему/ей было трудно выполнять домашние обязанности	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Его/ее беспокоили боли	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. У него/нее было мало сил	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ЭМОЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ (За последний месяц Ваш ребенок испытывал следующие трудности...)

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Она/а испытывала чувство страха	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Она/а испытывала чувство грусти	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Бывало так, что она/а злилась/лась	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Она/а плохо спала	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Она/а переживала о том, что с ним/ней может случиться	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2.1. Кардиомодуль опросника PedsQLTM4.0 для детей

PedsQL 3

В течение **ПРОШЛОГО МЕСЯЦА**, насколько для тебя являлись **проблемой**...

ПРОБЛЕМЫ С СЕРДЦЕМ И ЛЕЧЕНИЕ (проблема потому, что...)	PedsQL 3				
	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Я задыхаюсь, когда занимаюсь спортом или выполняю физические упражнения	0	1	2	3	4
2. У меня болит или сдавливает грудь, когда я занимаюсь спортом или выполняю физические упражнения	0	1	2	3	4
3. Я часто простужаюсь	0	1	2	3	4
4. Я чувствую, что мое сердце бьется часто	0	1	2	3	4
5. Когда я бегу, у меня синюют губы	0	1	2	3	4
6. Я просыпаюсь ночью, потому что мне трудно дышать	0	1	2	3	4
7. Мне требуется отдых чаще, чем моим друзьям	0	1	2	3	4

Если в настоящее время ты принимаешь сердечные лекарства, ответь, пожалуйста, на следующие вопросы...

Если нет, отвечай, начиная с «Отношения к внешности».

ЛЕЧЕНИЕ II (проблема потому, что...)	PedsQL 3				
	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Я отказываюсь принимать мои сердечные лекарства	0	1	2	3	4
2. Мне сложно принимать мои сердечные лекарства	0	1	2	3	4
3. Я забываю принять лекарства	0	1	2	3	4
4. От моих лекарств меня тошнит	0	1	2	3	4
5. Меня беспокоит, как лекарства влияют на меня	0	1	2	3	4

ОТНОШЕНИЕ К ВНЕШНОСТИ (проблема потому, что...)	PedsQL 3				
	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Мне кажется, что я некрасивый (ая)	0	1	2	3	4
2. Мне не нравится, когда люди видят мои физические дефекты	0	1	2	3	4
3. Я смущаюсь, когда другие видят мое тело	0	1	2	3	4

PedsQL 3.0 (8-12) Cardiac
08000Not to be reproduced without permission
All rights reservedCopyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
All rights reserved

PedsQL 4

ТРЕВОЖНОСТЬ, СВЯЗАННАЯ С ПРОХОЖДЕНИЕМ ЛЕЧЕНИЯ (проблема потому, что...)	PedsQL 4				
	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Я волнуюсь, когда жду приема у врача	0	1	2	3	4
2. Я волнуюсь, когда мне нужно идти к врачу	0	1	2	3	4
3. Я волнуюсь, когда мне нужно идти в больницу	0	1	2	3	4
4. Я волнуюсь, когда мне нужно проходить лечение	0	1	2	3	4

В течение **ПРОШЛОГО МЕСЯЦА**, насколько для тебя являлись **проблемой**...

ПРОБЛЕМЫ С ОБУЧЕНИЕМ (проблема потому, что...)	PedsQL 4				
	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Мне сложно понять, что мне делать, если меня что-то беспокоит	0	1	2	3	4
2. Мне трудно решать математические задачи	0	1	2	3	4
3. Мне сложно делать домашние задания и писать сочинения	0	1	2	3	4
4. Мне сложно удерживать внимание на чем-то	0	1	2	3	4
5. Мне тяжело вспомнить прочитанное	0	1	2	3	4

ОБЩЕНИЕ (проблема потому, что...)	PedsQL 4				
	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
1. Мне сложно объяснить врачам и медсестрам, как я себя чувствую	0	1	2	3	4
Мне сложно задавать врачам и медсестрам вопросы	0	1	2	3	4
2. Мне сложно объяснить мои проблемы с сердцем другим людям	0	1	2	3	4

PedsQL 3.0 (8-12) Cardiac
08000Not to be reproduced without permission
All rights reservedCopyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
All rights reserved

2.2. Кардиомодуль опросника PedsQLTM4.0 для детей

PedsQL 3

В течение **ПРОШЛОГО МЕСЯЦА**, насколько для Вашего ребенка являлись **проблемой**...

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
ПРОБЛЕМЫ С СЕРДЦЕМ И ЛЕЧЕНИЕ (проблема потому, что...)					
1. Он/она задыхается, когда занимается спортом или выполняет физические упражнения	0	1	2	3	4
2. У него/нее болит или сдавливает грудь во время занятий спортом или выполнения физических упражнений	0	1	2	3	4
3. Он/она легко простужается	0	1	2	3	4
4. У него/нее бывает учащенное сердцебиение	0	1	2	3	4
5. Во время бега у него/нее синюют губы	0	1	2	3	4
6. Прсыпается ночью из-за проблем с дыханием	0	1	2	3	4
7. Ему/ей требуется отдых больше, чем его/ее друзья	0	1	2	3	4

Если в настоящее время Ваш ребенок принимает сердечные лекарства, ответьте, пожалуйста, на следующие вопросы...

Если нет, отвечайте, начиная с «Отношения к внешности».

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
ЛЕЧЕНИЕ II (проблема потому, что...)					
1. Он/она отказывается принимать сердечные лекарства	0	1	2	3	4
2. Ему/ей сложно принимать сердечные лекарства	0	1	2	3	4
3. Он/она забывает принять лекарства	0	1	2	3	4
4. От лекарств его/ее тошнит	0	1	2	3	4
5. Его/ее беспокоят побочные эффекты от лекарств	0	1	2	3	4

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
ОТНОШЕНИЕ К ВНЕШНОСТИ (проблема потому, что...)					
1. Ему/ей кажется, что он/она плохо выглядит	0	1	2	3	4
2. Ему/ей не нравится, когда люди смотрят на его/ее физические дефекты	0	1	2	3	4
3. Смущается, когда люди видят его/ее тело	0	1	2	3	4

PedsQL 3.0 - Parent (8-12) Cardiac
08/00

Not to be reproduced without permission

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
All rights reserved

PedsQL 4

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
ТРЕВОЖНОСТЬ, СВЯЗАННАЯ С ПРОХОЖДЕНИЕМ ЛЕЧЕНИЯ (проблема потому, что...)					
1. Волнуется, когда ждет врача	0	1	2	3	4
2. Волнуется, когда нужно идти к врачу	0	1	2	3	4
3. Волнуется, когда нужно идти в больницу	0	1	2	3	4
4. Волнуется перед предстоящим лечением	0	1	2	3	4

В течение **ПРОШЛОГО МЕСЯЦА**, насколько для Вашего ребенка являлись **проблемой**...

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
ПРОБЛЕМЫ С ОБУЧЕНИЕМ (проблема потому, что...)					
1. Ему/ей трудно понять, что делать, если его/ее что-то беспокоит	0	1	2	3	4
2. Ему/ей сложно решать математические задачи	0	1	2	3	4
3. Ему/ей сложно писать сочинения или делать домашние задания	0	1	2	3	4
4. Ему/ей сложно удерживать внимание на чем-либо	0	1	2	3	4
5. Ему/ей сложно вспомнить прочитанное	0	1	2	3	4

	Никогда	Почти никогда	Иногда	Часто	Почти всегда
ОЩУЩЕНИЕ (проблема потому, что...)					
1. Затрудняется объяснить врачам и медсестрам, как он/она себя чувствует	0	1	2	3	4
2. Ему/ей сложно задавать вопросы врачу или медсестрам	0	1	2	3	4
3. Ему/ей сложно объяснить другим людям свои проблемы с сердцем	0	1	2	3	4

PedsQL 3.0 - Parent (8-12) Cardiac
08/00

Not to be reproduced without permission

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
All rights reserved