

**КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ
С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА****С. Б. Таирова, А. Т. Джурабекова, Л. А. Мухамадиева**

Самаркандский государственный медицинский университет, Самарканд, Узбекистан

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, дети, когнитивные нарушения.**Tayanch soʻzlar:** tugʻma yurak nuqsoni, bolalar, kognitiv buzilishlar.**Key words:** congenital heart defects, children, cognitive impairments.

Врожденные пороки сердца (ВПС) занимают одно из ведущих мест в структуре врожденной патологии у детей и являются значимой причиной заболеваемости, инвалидизации и смертности в педиатрической практике. В последние десятилетия благодаря достижениям кардиохирургии существенно повысилась выживаемость детей с ВПС, что привело к увеличению числа пациентов с отдаленными неврологическими и когнитивными нарушениями. Современные исследования показывают, что у детей с врожденными пороками сердца часто формируются нарушения высших психических функций, включая задержку когнитивного и психомоторного развития, речевые расстройства, дефицит внимания и поведенческие нарушения. Частота таких нарушений достигает 40–70%, что делает данную проблему крайне актуальной.

TUGʻMA YURAK NUQSONLARI BOʻLGAN BOLALARNING KLINIK XUSUSIYATLARI**S. B. Tairova, A. T. Djurabekova, L. A. Muxamadiyeva**

Samarqand davlat tibbiyot universiteti, Samarqand, Oʻzbekiston

Tugʻma yurak nuqsonlari bolalarda tugʻma patologiyalar tuzilishida yetakchi oʻrinlardan birini egallaydi va pediatriya amaliyotida kasallanish, nogironlik hamda oʻlimning muhim sabablaridan biri hisoblanadi. Soʻnggi oʻn yilliklarda kardioxirurgiya yutuqlari tufayli tugʻma yurak nuqsonlari boʻlgan bolalarning tirik qolish darajasi sezilarli darajada oshdi, bu esa uzoq muddatli nevrologik va kognitiv buzilishlarga ega bemorlar sonining koʻpayishiga olib keldi. Zamonaviy tadqiqotlar shuni koʻrsatmoqdaki, tugʻma yurak nuqsonlari bor bolalarda oliy psixik funksiyalar buzilishlari koʻp hollarda shakllanadi, jumladan kognitiv va psixomotor rivojlanishning kechikishi, nutq buzilishlari, diqqat yetishmovchiligi va xulq-atvor buzilishlari kuzatiladi. Bunday buzilishlar chastotasi 40–70% gacha yetadi, bu esa ushbu muammoni nihoyatda dolzarb qiladi.

CLINICAL CHARACTERISTICS OF CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DEFECTS**S. B. Tairova, A. T. Djurabekova, L. A. Mukhamadiyeva**

Samarkand State Medical University, Samarkand, Uzbekistan

Congenital heart defects are a leading cause of congenital pathology in children and are a significant cause of morbidity, disability, and mortality in pediatric practice. In recent decades, advances in cardiac surgery have significantly improved the survival rate of children with congenital heart defects, leading to an increase in the number of patients with late neurological and cognitive impairments. Recent research shows that children with congenital heart defects often develop impairments in higher mental functions, including delayed cognitive and psychomotor development, speech disorders, attention deficit, and behavioral problems. The incidence of such impairments reaches 40–70%, making this problem extremely pressing.

Актуальность. Формирование когнитивного дефицита у детей с ВПС носит мультифакторный характер и обусловлено сочетанным влиянием неблагоприятных перинатальных факторов, хронической гипоксии, нарушений системной и церебральной гемодинамики, а также особенностей периоперационного периода [3,4,7]. Особое значение имеют такие факторы, как недоношенность, низкая масса тела при рождении, асфиксия, а также длительность искусственного кровообращения и послеоперационные осложнения [1,6,8]. Как показано в настоящем исследовании, дети с ВПС характеризуются достоверно более неблагоприятным преморбидным фоном, высокой частотой перинатальных поражений центральной нервной системы, соматической недостаточности и выраженных неврологических и психоэмоциональных нарушений, что подтверждает актуальность комплексной оценки их клинического состояния.

Несмотря на значительное количество исследований, посвященных данной проблеме, вопросы ранней диагностики когнитивных нарушений и выявления факторов риска остаются недостаточно изученными, что определяет необходимость дальнейших клинико-анамнестических и нейропсихологических исследований [2,5,9,10]

Таким образом, изучение клинических, анамнестических и нейропсихологических особенностей детей с врожденными пороками сердца является актуальной задачей современной педиатрии и неврологии и имеет важное значение для разработки

эффективных подходов к диагностике и профилактике когнитивных нарушений.

Цель исследования является изучение клинико-анамнестических, соматических и нейропсихологических особенностей детей в возрасте от 12 до 72 месяцев с врожденными пороками сердца, а также выявление факторов, ассоциированных с формированием неврологических и когнитивных нарушений.

Материалы и методы исследования. Исследование проведено на базе Самаркандского областного детского многопрофильного медицинского центра в отделении кардиохирургии и городской поликлиники Самаркандской области. Оно носило сравнительный клинико-инструментальный характер и было направлено на изучение клинико-анамнестических, соматических и нейропсихологических особенностей детей с врожденными пороками сердца.

В исследование включено 323 ребёнка в возрасте от 12 до 72 месяцев (1–5 лет). Основная группа (ОГ) – 226 детей с врожденными пороками сердца (средний возраст $2,8 \pm 1,1$ года); Контрольная группа (КГ) – 97 клинически здоровых детей, сопоставимых по возрасту и полу. Формирование групп проводилось с учетом критериев включения и исключения, что обеспечило их сопоставимость и однородность.

Клиническое обследование включало сбор анамнеза с анализом перинатальных факторов, особенностей раннего развития, частоты инфекционных заболеваний и сопутствующей патологии. Всем детям проводился осмотр педиатра, детского кардиолога и невролога с оценкой соматического и неврологического статуса, а также выявлением признаков сердечной недостаточности и гипоксемии.

Когнитивное и психоэмоциональное развитие оценивали с использованием стандартизированных шкал (HINE, Bayley-III, WPPSI, CBCL). Инструментальные методы включали эхокардиографию и пульсоксиметрию.

Результаты исследования и их обсуждение. Анализ исходных клинико-анамнестических данных у детей в возрасте от 12 до 72 месяцев (табл. 1) показал, что пациенты с врожденными пороками сердца характеризуются достоверно более неблагоприятным преморбидным фоном по сравнению с клинически здоровыми детьми. Так, неблагоприятный перинатальный анамнез в основной группе выявлялся более чем у половины обследованных детей (52,2%), что статистически значимо превышало аналогичный показатель в контрольной группе (29,9%; $p < 0,01$). Установлено, что недоношенность и низкая масса тела при рождении встречались достоверно чаще у детей с ВПС (20,4% и 23,0% соответственно) по сравнению с контролем (11,3% в обоих случаях; $p < 0,05$).

Особое значение имели интранатальные факторы: асфиксия при рождении и низкие показатели по шкале Апгар регистрировались у 25,7% детей основной группы против 12,4% в контрольной ($p < 0,05$). Перинатальное поражение центральной нервной системы также выявлялось достоверно чаще у пациентов с ВПС (28,3% против 13,4%; $p < 0,01$), что

Таблица 1.

Клинико-неврологический статус у детей 12–72 мес (1–5 лет) в зависимости от наличия ВПС.

Показатель	ОГ (n=226)		КГ (n=97)		p
	abs	%	abs	%	
А. Анамнез перинатальные факторы					
Неблагоприятный перинатальный анамнез	118	52,2	29	29,9	<0,01
Недоношенность	46	20,4	11	11,3	<0,05
Низкая масса при рождении	52	23	11	11,3	<0,05
Асфиксия/низкая оценка Апгар	58	25,7	12	12,4	<0,05
Перинатальное поражение ЦНС (анамнез)	64	28,3	13	13,4	<0,01
Частые инфекции ≥6 раз/год	97	42,9	24	24,7	<0,01
Б. Неврологические и психоэмоциональные проявления					
Задержка речи	88	38,9	14	14,4	<0,001
Задержка когнитивного/психомоторного развития	102	45,1	16	16,5	<0,001
Регресс навыков	36	15,9	4	4,1	<0,01
Нарушение сна	84	37,2	19	19,6	<0,01
Тревожность/эмоциональная лабильность	91	40,3	22	22,7	<0,01
Раздражительность/поведенческие трудности	95	42	25	25,8	<0,01

указывает на раннее формирование предпосылок для неврологических нарушений. Кроме того, в основной группе значительно чаще отмечались частые инфекционные заболевания (42,9% против 24,7%; $p<0,01$), что отражает снижение адаптационных возможностей организма. Анализ неврологических и психоэмоциональных проявлений показал, что у детей с врожденными пороками сердца достоверно чаще выявлялись признаки задержки развития. Задержка речи регистрировалась у 38,9% пациентов основной группы против 14,4% в контрольной ($p<0,001$), а задержка когнитивного и психомоторного развития — у 45,1% против 16,5% соответственно ($p<0,001$).

Регресс ранее сформированных навыков наблюдался у 15,9% детей с ВПС, что существенно превышало аналогичный показатель в группе сравнения (4,1%; $p<0,01$). В основной группе значительно чаще отмечались эмоционально-поведенческие нарушения, включая нарушения сна (37,2% против 19,6%; $p<0,01$), повышенную тревожность и эмоциональную лабильность (40,3% против 22,7%; $p<0,01$), а также раздражительность и поведенческие трудности (42,0% против 25,8%; $p<0,01$). Данные изменения свидетельствуют о вовлечении высших психических функций и нарушении адаптационных механизмов.

Соматический статус детей с ВПС характеризовался достоверно более низкими антропометрическими показателями. Средняя масса тела в основной группе составила $10,8 \pm 2,1$ кг, что значительно ниже по сравнению с контрольной группой ($12,6 \pm 1,9$ кг; $p<0,01$), аналогичная тенденция отмечалась и в отношении роста ($82,4 \pm 6,8$ см против $86,7 \pm 5,9$ см; $p<0,01$). У 38,1% детей с ВПС выявлялся дефицит массы тела, что достоверно превышало показатели контроля (12,4%; $p<0,001$) (табл.2).

Таблица 2.

Соматический статус у детей 12–72 мес (1–5 лет) в зависимости от наличия ВПС.

Показатель	ОГ (n=226)		КГ (n=97)		p
	abs	%	abs	%	
В. Соматический статус и нутритивность					
Масса тела, кг (M±σ)	10,8 ± 2,1	—	12,6 ± 1,9	—	<0,01
Рост, см (M±σ)	82,4 ± 6,8	—	86,7 ± 5,9	—	<0,01
Дефицит массы/гипотрофия	86	38,1	12	12,4	<0,001
Трудности кормления/снижение аппетита	79	35	15	15,5	<0,01
Анемия (Hb<110 г/л)	83	36,7	17	17,5	<0,01
Г. Гипоксемия/ХСН					
SpO ₂ , % (M±σ)	91,2 ± 3,8	—	97,4 ± 1,2	—	<0,001
SpO ₂ < 92%	78	34,5	6	6,2	<0,001
Клинические признаки гипоксемии (цианоз и др.)	82	36,3	5	5,2	<0,001
Признаки ХСН	74	32,7	3	3,1	<0,001
Тахипноэ в покое	69	30,5	8	8,2	<0,001
Утомляемость/снижение толерантности	104	46	18	18,6	<0,001

В ОГ значительно чаще отмечались нарушения питания (35,0% против 15,5%; $p<0,01$) и анемия (36,7% против 17,5%; $p<0,01$), что отражает хроническую соматическую недостаточность и метаболические нарушения. Особое значение имели показатели оксигенации и сердечно-сосудистой недостаточности. Средний уровень сатурации кислорода у детей с ВПС был достоверно ниже ($91,2 \pm 3,8\%$) по сравнению с контрольной группой ($97,4 \pm 1,2\%$; $p<0,001$). При этом снижение SpO_2 менее 92% отмечалось у 34,5% пациентов основной группы, тогда как в контрольной группе — лишь у 6,2% ($p<0,001$) (табл.2).

Клинические признаки гипоксемии (цианоз и др.) регистрировались у 36,3% детей с ВПС против 5,2% в группе сравнения ($p<0,001$). Признаки хронической сердечной недостаточности выявлялись у 32,7% пациентов основной группы и практически отсутствовали в контрольной (3,1%; $p<0,001$). Также, у детей с врожденными пороками сердца значительно чаще отмечались тахипноэ в покое (30,5% против 8,2%; $p<0,001$) и снижение толерантности к нагрузке (46,0% против 18,6%; $p<0,001$), что отражает выраженность кардиореспираторной недостаточности (табл.2).

Таким образом, полученные данные свидетельствуют о том, что дети с врожденными пороками сердца характеризуются сочетанием неблагоприятных перинатальных факторов, хронической гипоксии, соматической недостаточности и выраженных неврологических и когнитивных нарушений. Выявленные изменения формируют патофизиологическую основу для поражения центральной нервной системы и обосновывают необходимость ранней диагностики и своевременной хирургической коррекции врожденных пороков сердца.

Выводы:

1. Дети с врожденными пороками сердца характеризуются достоверно более неблагоприятным перинатальным и клиничко-анамнестическим фоном по сравнению со здоровыми сверстниками.

2. У пациентов с ВПС значительно чаще выявляются когнитивные и неврологические нарушения, включая задержку речевого и психомоторного развития.

3. Для детей с ВПС характерна высокая частота эмоционально-поведенческих расстройств, отражающих нарушение адаптационных механизмов.

4. Соматический статус детей с ВПС характеризуется признаками хронической недостаточности, включая гипотрофию, анемию и снижение антропометрических показателей.

5. Хроническая гипоксемия и сердечно-сосудистая недостаточность являются ключевыми факторами, ассоциированными с формированием когнитивных нарушений у детей с ВПС.

Использованная литература:

1. Баранов А.А., Альбицкий В.Ю. Состояние здоровья детей в Российской Федерации. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2018. — 256 с.
2. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Сердечно-сосудистая хирургия у детей. — М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2019. — 312 с.
3. Таирова С. Б., Мухамадиева Л. А. Диагностика врожденных септальных пороков сердца у детей с коморбидной патологией (литературный обзор) // журнал биомедицины и практики. — 2022. — Т. 7. — №. 2.
4. Таирова Сакина Баходировна, Мухамадиева Лола Атамурадовна Расстройства поведения у детей с врожденными пороками сердца // JCRR. 2022. №2. URL: <https://cyberleninka.ru/article/n/rasstroystva-povedeniya-u-detey-s-vrozhdannymi-porokami-serdtsa> (дата обращения: 13.03.2025).
5. Таирова, С. Б. "Allergic reactions on the background of congenital heart defects in young children." Журнал кардиореспираторных исследований 4.1 (2023).
6. Bellinger D.C., Wypij D., du Plessis A.J. et al. Neurodevelopmental status at eight years in children with congenital heart disease // Circulation. — 2008. — Vol. 118. — P. 1511–1518.
7. Marino B.S., Lipkin P.H., Newburger J.W. et al. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease // Pediatrics. — 2012. — Vol. 130. — P. e1142–e1160.
8. Miller S.P., McQuillen P.S. Neurology of congenital heart disease // Handb Clin Neurol. — 2014. — Vol. 124. — P. 399–413.
9. Majnemer A., Limperopoulos C. Developmental progress of children with congenital heart defects // Dev Disabil Res Rev. — 2010. — Vol. 16. — P. 12–19.
10. van der Linde D., Konings E.E.M., Slager M.A. et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide // J Am Coll Cardiol. — 2011. — Vol. 58. — P. 2241–2247.