

Оригинальная статья

# Состояние здоровья детей, перенесших кардиохирургическое вмешательство в первые 3 мес жизни по поводу коарктации аорты\*

В.М. Делягин<sup>✉</sup>

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва, Россия

<sup>✉</sup>delyagin-doktor@yandex.ru

## Аннотация

**Актуальность.** Врожденные пороки сердца (ВПС) как причина инвалидности находятся на 2-м месте после поражения центральной нервной системы. Возможности современной медицины значительно увеличили показатель выживаемости таких детей. Значительная часть новорожденных с ВПС доживает до взрослого возраста. Стоит задача обеспечения таким людям максимально возможного качества жизни, что неосуществимо без интегральных исследований состояния здоровья в отдаленном послеоперационном периоде.

**Материалы и методы.** Наблюдали 12 детей (6 девочек и 6 мальчиков), оперированных по поводу коарктации аорты. Длительность наблюдения 1–9 лет (Me – 5,5).

**Результаты.** Коарктация аорты сочеталась с другими пороками (11/12): аномалии клапана аорты с умеренным нарушением гемодинамики (4/12), дефекты перегородок сердца (5/12), открытый артериальный проток (4/12). Зарегистрировано сочетание пороков. В отдаленном периоде выявлялись неусидчивость, сложности в усвоении школьной программы, нарушения сна, невротические реакции, микроаденома гипофиза, железодефицитная анемия, инфантильная анорексия. Часто отмечались аллергические реакции, боли в животе, запоры, гастроэзофагеальный рефлюкс, нарушения осанки, аномалии прикуса и роста зубов, грыжи, деформации стоп.

**Заключение.** ВПС не изолированный дефект структуры сердца, а страдание всех тканей и структур сердца (поэтому правомочен термин «хроническая болезнь сердца»). Но одновременно страдают и другие системы организма в результате нарушения кровообращения и сопутствующих состояний. Даются рекомендации по совершенствованию помощи детям с ВПС.

**Ключевые слова:** дети, аорта, коарктация, отдаленные исходы.

**Для цитирования:** Делягин В.М. Состояние здоровья детей, перенесших кардиохирургическое вмешательство в первые 3 мес жизни по поводу коарктации аорты. Педиатрия. Consilium Medicum. 2020; 1: 48–51. DOI: 10.26442/26586630.2020.1.200002

## Original Article

# The health status of children who had cardiac surgery in the first 3 months of life due to coarctation of the aorta\*

Vasily M. Delyagin<sup>✉</sup>

Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow, Russia

<sup>✉</sup>delyagin-doktor@yandex.ru

## Abstract

**Relevance.** Congenital heart defects (CHD) as a cause of disability are in second place after central nervous system damage. The possibilities of modern medicine have significantly increased the survival rate of such children. A significant part of newborns with CHD survives to adulthood. The task is to provide such people with the highest possible quality of life, which is impossible without integral studies of the state of health in the remote postoperative period.

**Materials and methods.** 12 children (6 girls and 6 boys) were operated on for aortic coarctation. Duration of observation 1–9 years (Me – 5.5).

**Results.** Coarctation of the aorta was combined with other malformations (11/12): abnormalities of the aortic valve with moderate hemodynamic impairment (4/12), defects of the heart walls (5/12), open ductus arteriosus (4/12). A combination of vices has been reported. In the distant period, restlessness, difficulties in mastering the school curriculum, sleep disturbances, neurotic reactions, pituitary microadenoma, iron deficiency anemia, infantile anorexia were revealed. Often there were allergic reactions, abdominal pain, constipation, gastroesophageal reflux, impaired posture, malocclusion and tooth growth, hernia, and deformation of the feet.

**Conclusion.** CHD is not an isolated defect in the structure of the heart, but the suffering of all tissues and structures of the heart (therefore, the term "chronic heart disease" is eligible). But at the same time, other body systems also suffer as a result of circulatory disorders and related conditions. Recommendations are given on improving care for children with CHD.

**Key words:** children, aorta, coarctation distant outcomes.

**For citation:** Delyagin V.M. The health status of children who had cardiac surgery in the first 3 months of life due to coarctation of the aorta. Pediatrics. Consilium Medicum. 2020; 1: 48–51. DOI: 10.26442/26586630.2020.1.200002

## Актуальность

Распространенность болезней сердечно-сосудистой системы (класс I) по результатам массовых диспансерных осмотров составляет 185,3‰ [1]. В общей структуре хронической патологии детей и подростков сердечно-сосудистые заболевания занимают 3-е место после болезней органов пищеварения (класс K) и опорно-двигательного аппарата (класс M). Риск появления на свет новорожденного с врожденным пороком сердца (ВПС) со-

ставляет 6–12:1 тыс. живорожденных. Если порок есть у sibса, риск повышается на 1–3%, при наличии порока у одного из родителей – на 2–4% [2]. В Москве частота врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы (Q20-Q28) составляет у детей 771,7–786,4:100 тыс., у юношей – 483,1–484,8:100 тыс. ВПС как причина инвалидности находится на 2-м месте после поражения центральной нервной системы, составляя 10,5–10,6:10 тыс. населения [3]. Современное хирургическое лечение, воз-

\*Основные положения работы доложены на XIV Ежегодном конгрессе специалистов перинатальной медицины. Москва, 7 октября 2019 г.

Основные данные по обследованным пациентам				
Basic data on the examined patients				
Пациент	Пол	Диагноз на момент оперативного вмешательства	Длительность наблюдения, лет	Диагноз окончательный
1	Ж	Коарктация аорты. Двустворчатый клапан аорты. Открытый артериальный проток. Недоношенность. Ребенок «to small for a date»	9	Клапанный стеноз аорты (градиент давления 43 мм рт. ст.). Извитость дуги аорты. Гипертрофия миокарда. Делеция пары хромосом 22. Дакриоцистит. Инфантильная анорексия. Железодефицитная анемия. Бронхиальная астма, аллергические ринит и конъюнктивит. Аномалия прикуса. Плосковальгусная деформация стоп. Двусторонняя паховая грыжа. Ночные кошмары. Навязчивые движения. Энуруз. Микроаденома гипофиза. Гонадотропинзависимое преждевременное половое созревание. Затруднения при обучении
2	Ж	Коарктация аорты. Двустворчатый клапан аорты. Открытый артериальный проток. Недоношенность	9	Дисфункция синусового узла. Дакриоцистит. Нарушения осанки. Железодефицитная анемия. Бронхиальная астма. Плосковальгусная деформация стоп. Тяжелые невротические реакции (наблюдается у психиатра). Затруднения при обучении
3	Ж	Коарктация аорты. Дефект МЖП	5	Дисфункция синусового узла. Железодефицитная анемия. Атопический дерматит. Ночные кошмары. Пупочная грыжа
4	М	Коарктация аорты. Дефект МЖП	8	Фебрильные судороги. Бронхиальная астма. Запоры хронические. Ночные кошмары. Невротические реакции. Неусидчивость
5	М	Коарктация аорты. Двустворчатый клапан аорты	8	Двустворчатый клапан аорты. Умеренный стеноз. Умеренная гипертрофия миокарда. Извитость дуги аорты. Косоглазие. Часто болеющий ребенок. Неусидчивость. Быстрая истощаемость
6	Ж	Коарктация аорты. Четырехстворчатый клапан аорты	7	Четырехстворчатый клапан аорты. Синдром гипермобильности суставов. Аденоидит. Хронический тонзиллит. Невротические реакции. Сногворение
7	М	Коарктация аорты. Открытый артериальный проток	5	Атопический дерматит. Аденоидит. Гипертрофия миндалин. Часто болеющий ребенок. Хронические запоры. Нарушения сна
8	М	Коарктация аорты. Дефект МЖП	6	Нарушения сна. Транзиторные тики. Обкусывание ногтей. Расходящееся косоглазие. Гипермобильность. Паховая грыжа
9	Ж	Коарктация аорты. Дефект межпредсердной перегородки	5	Железодефицитная анемия. Инфантильная анорексия. Навязчивые движения. Подвывих шейных позвонков. Запоры
10	Ж	Коарктация аорты. Дефект МЖП	5	Привычная рвота. Гастроэзофагеальный рефлюкс. Гипермобильность. Нарушения сна
11	М	Коарктация аорты. Открытый артериальный проток	4	Бронхообструктивный синдром. Гипермобильность
12	М	Коарктация аорты	1	Атопический дерматит. Аллергический ринит. Аллергический конъюнктивит

Примечание: М – пациент мужского пола, Ж – женского; МЖП – межжелудочковая перегородка.

возможности реанимации и интенсивной терапии значительно улучшили прогноз выживаемости таких детей. В общей структуре смертности от хронических заболеваний сердца доля ВПС снизилась относительно первичных кардиомиопатий и фатальных нарушений проводимости. В современных условиях значительная часть новорожденных с ВПС не только выживает, но и доживает до взрослого возраста [4]. Поэтому стоит задача обеспечения таким людям максимально возможного качества жизни, что недостижимо без интегральных исследований состояния здоровья в отдаленном послеоперационном периоде. Но в доступной нам литературе основное внимание уделяется анализу отдаленных последствий различных вариантов хирургического вмешательства [5]. Педиатрические аспекты этой проблемы освещены недостаточно.

**Цель** – оценить состояние здоровья детей в отдаленном периоде на примере одного из наиболее частых ВПС (коарктации аорты), оперированных в первые 3 мес жизни.

## Материалы и методы

Наблюдали 12 детей (6 девочек и 6 мальчиков) с коарктацией аорты, оперированных в первые 3 мес жизни. Все операции выполнены с резекцией патологического участка аорты и репарацией конец-в-конец. Послеоперационный период протекал без особенно-

стей. По показаниям в процессе наблюдения проводились клиничко-инструментальные и лабораторные обследования. При необходимости консультации специалистов. Медиана длительности наблюдения составила 5,5 года (пределы колебаний 1–9 лет).

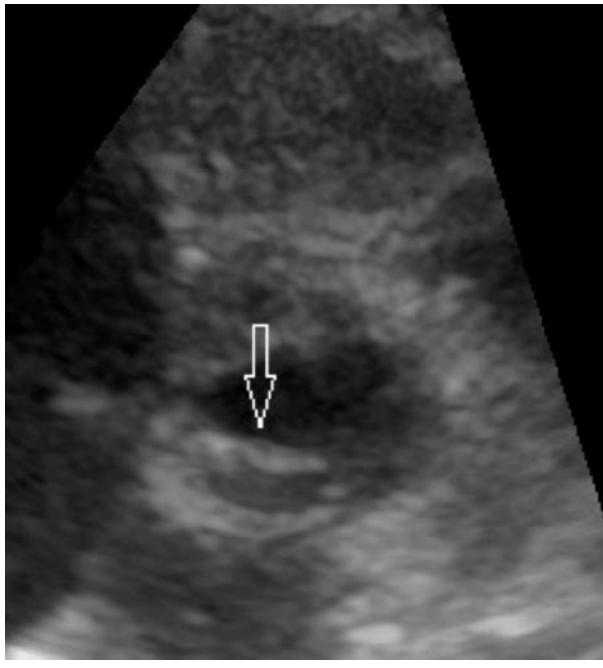
## Результаты

Среди обследованных нами детей число мальчиков и девочек было одинаковым (см. таблицу). У ближайших родственников ВПС не выявлены. Беременность во всех 12 случаях протекала неблагоприятно, с угрозой прерывания.

Как видно из таблицы, коарктация аорты сочеталась с другими пороками (11/12). Это были аномалии клапана аорты (см. рисунок) с умеренным нарушением гемодинамики (4/12), дефекты перегородок сердца (5/12), открытый артериальный проток (4/12).

В ряде случаев зарегистрировано сочетание пороков. В отдаленном периоде выявлялась разнообразная патология. Много проблем детям и их родителям доставляли неусидчивость, сложности в усвоении школьной программы, нарушения сна, невротические реакции. Как результат нарушения внутриутробного развития и преждевременных родов, сложностей вскармливания отмечены железодефицитная анемия, инфантильная анорексия. Часто отмечались аллергические реакции, боли в животе и нарушения пассажа химуса, гастроэзофагеальный рефлюкс. Как проявления системной па-

Поперечное сканирование аорты. Двустворчатый клапан аорты. Асимметричное смыкание (указано стрелкой) створок.  
Cross sectional CT-scan of the aorta. Bicuspid aortic valve. Asymmetric closure (indicated by arrow) of the leaves.



тологии соединительной ткани были нередки нарушения осанки, аномалии прикуса и роста зубов, грыжи, деформации стоп.

### Обсуждение

Коарктация аорты – один из наиболее частых врожденных пороков сердечно-сосудистой системы с вариабельным стенозированием дуги аорты (соответственно, разной степенью периферической гипертензии) и наличием или отсутствием других пороков развития сердца: дефекты клапана аорты, стеноз митрального клапана, дефекты перегородок сердца, гипоплазия левого желудочка, фиброэластоз эндокарда и многие другие [6, 7]. Чаще всего регистрируются двустворчатый клапан аорты (у 30% младенцев с коарктацией) и/или дефект межпредсердной перегородки [8], что отмечено и у наших пациентов. Таким образом, наряду с коарктацией аорты существуют другие ВПС, существенно сказывающиеся на кровообращении. Даже небольшое стенозирование двустворчатого клапана обуславливает посленагрузку, постепенно приводящую к гипертрофии миокарда. Поэтому в иностранной литературе к пациентам с ВПС, даже скорректированными, применяется термин «хроническая болезнь сердца». Доказано, что долгосрочная выживаемость у взрослых, перенесших в отдаленном прошлом восстановление стенозированной аорты, была значительно снижена (с ускоренным снижением после третьей декады). Почти у 50% пациентов постепенно развилась гипертензия. К 50-летнему возрасту около 50% пациентов нуждались в дополнительном инвазивном кардиологическом лечении [9].

Но в нашей группе пациентов, как и по данным литературы, зафиксированы многочисленные психоневрологические нарушения. Действительно, при коарктации аорты почки как регуляторы артериального давления живут в условиях гипоперфузии, а мозг – в условиях резкого повышения артериального давления. У некоторых детей из обсуждаемой группы (наблюдения 1, 2) систолическое артериальное давление перед оперативным вмешательством приближалось к 200 мм рт. ст. И если у взрослых с неконтролируемой артериальной гипертензией в таких условиях говорят об энцефалопатии, то реакция детского мозга во внимание не принимается. Хотя

доказано, что у плодов с ВПС нарушен кровоток в мозге [10]. У плодов с хронической болезнью сердца на III триместре внутриутробного развития нарушен кровоток и метаболизм мозга, уменьшен объем мозга, что объясняет последующие нарушения развития [11]. Как подтверждение этому известно, что дети с хронической болезнью сердца плохо осваивают школьную программу. Частота этих нарушений зависит от тяжести болезни: 20% случаев – при легких и умеренных вариантах, 75% – при тяжелых. Все новорожденные, дети раннего и младшего возраста, подвергшиеся паллиативным хирургическим вмешательствам, страдают нарушениями умственного развития [4]. Для педиатра чрезвычайно важно, что нарушения психоневрологического развития не зависели от оперативного вмешательства [12].

### Заключение

Сравнительно небольшая группа наших пациентов, а также то, что под наблюдение педиатра далеко не всегда попадают самые тяжелые варианты ВПС, ограниченный срок наблюдения не позволяют сделать окончательные выводы. Но можно с уверенностью сказать, что ВПС – это отнюдь не изолированное явление (событие), не изолированный дефект клапана, перегородок, смещения магистральных сосудов и т.д., а страдание всех тканей и структур сердца (поэтому правомочен термин «хроническая болезнь сердца»). Но одновременно страдают и другие системы организма, как в результате нарушения кровообращения, так и независимо, как результат сопутствующих состояний.

ВПС сопутствуют: несбалансированной транслокации 11/22; частичной дистальной трисомии 3q; трисомиям 12p, 13, 18 и 21 (Дауна синдромом); мозаичной трисомии 14 (Тетрада Фалло); синдромам хромосомы 4q, 8p, 10p, 10q и 11q; синдрому Тернера (моносомия или мозаицизм по X хромосоме, очень часто сочетается именно с коарктацией аорты); синдромом комплекса акроуренального; Кантрелла; Чарга–Стросса; ДиДжорда; Гольденхара; Ивемарка; кардио-фациальному; дисплазиям кардио-фацио-мелической, гелеофизической, хондроэктодермальной; эмбриопатиям алкогольной, антиэпилептической, краснушной, триметадионовой, фенилкетонурической; анемии Блекфана–Даймонда; синдромам вело-кардио-фациальному, врожденному фиброзу печени, генито-палато-кардиальному, ихтиоза врожденного, кардио-фацио-кутанного, Куссефа, коротких ребер с полидактилией, Смит–Лемли–Опитца, Халл–Паллистера, Холт–Орама и многих других [13]. Поэтому врач, обнаружив один порок развития, должен исключать иные морфофункциональные и иммунные нарушения.

Возможные направления государственных и общественных институтов, системы здравоохранения по облегчению судьбы детей с ВПС:

- совершенствование акушерско-гинекологической службы с целью внутриутробной диагностики ВПС (хронической болезни сердца);
- лечение стресса и страхов у женщины, неизбежно возникающих при известии о врожденном пороке развития плода;
- обеспечение как можно более длительного внутриутробного развития с достижением максимально возможной зрелости плода;
- планирование соответствующего оснащения родового зала и подготовки родоразрешающей бригады с целью максимального обеспечения кровотока мозга плода в период родов и новорожденного;
- в максимально короткие сроки обеспечение радикального или паллиативного хирургического вмешательства [4];
- в последующем обеспечение междисциплинарного и межпрофессионального взаимодействия при выживании и дальнейшем росте и развитии ребенка;
- педиатрическое сопровождение ребенка и подростка при получении инвалидности, социальных пособий и льгот.

**Конфликт интересов.** Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.  
**Conflict of interests.** The author declares that there is not conflict of interests.

**Литература/References**

1. Делягин В.М., Тимакова М.В., Копылова Г.Ф. и др. Распространенность некоторых заболеваний среди школьников по итогам массовых диспансерных обследований. Детская больница. 2005; 2: 11–8. [Deliagin V.M., Timakova M.V., Kopylova G.F. et al. Rasprostranennost' nekotorykh zabolevanii sredi shkol'nikov po itogam massovykh dispansernykh obsledovaniy. Detskaia bol'nitsa. 2005; 2: 11–8 (in Russian).]
2. Illing S, Claßen M. Klinikleitfaden Pädiatrie. 9 Auflage. МЯнchen, 2014.
3. Основные показатели здоровья населения города Москвы. Деятельность медицинских организаций государственной системы здравоохранения города Москвы. Департамент здравоохранения города Москвы в 2018 году. М., 2018. [The main indicators of health of the population of the city of Moscow. Activities of medical organizations of the state health care system of the city of Moscow. Department of health of the city of Moscow in 2018. Moscow, 2018 (in Russian).]
4. Donofrio M. How congenital heart disease affects brain development. Ob Gyn News. Publish date: June 14, 2018. <https://www.mdedge.com/obgyn/article/168162/obstetrics/how-congenital-heart-disease-affects-brain-development>
5. Gropler M, Marino B, Carr M et al. Long-term outcomes of coarctation repair through left thoracotomy. Ann Thorac Surg 2019; 107 (1): 157–64.
6. Shone J, Sellers R, Anderson R et al. The developmental complex of “parachute mitral valve”, supralvalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. Am J Cardiol 1963; 11: 714–25.
7. Fraser Ch, Kane L. Congenital heart disease. In: C.Townsend, D.Beauchamp, M.Evers, K.Mattox (Eds.) Sabiston textbook of surgery. 20th Ed. 2017; p. 1619–57.
8. Patnana S. Coarctation of the Aorta. eMedicine. Last Updated Nov 20, 2018. <https://emedicine.medscape.com/article/895502-overview>
9. Lee M, Babu-Narayan S, Kempny A et al. Long-Term Mortality and Cardiovascular Burden for Adult Survivors of Coarctation of the Aorta. BMJ Heart 2019; 105 (15): 1190–6.
10. Donofrio M, Bremer Y, Schieken R et al. Autoregulation of Cerebral Blood Flow in Fetuses with Congenital Heart Disease: The Brain Sparing Effect. Pediatr Cardiol 2003; 24 (5): 436–43.
11. Limperopoulos C, Tworetzky W, Doff B et al. Brain Volume and Metabolism in Fetuses With Congenital Heart Disease Evaluation With Quantitative Magnetic Resonance Imaging and Spectroscopy. Circulation 2010; 121 (1): 26–33.
12. Limperopoulos C, Majnemer A, Shevell MI et al. Neurodevelopmental status of newborns and infants with congenital heart defects before and after open heart surgery. J Pediatr 2000; 137 (5): 638–45.
13. Leiber B, Olbrich F. Die klinischen Syndrome. Band 1: Syndrome. Band 2: Symptomen-Register. (Sv7h). München, Urban & Schwarzenberg, 1981.

**Информация об авторе / Information about the author**

Делягин Василий Михайлович – д-р мед. наук, проф., зав. отд. клин. физиологии, каф. педиатрии и организации здравоохранения ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева». E-mail: [delyagin-doktor@yandex.ru](mailto:delyagin-doktor@yandex.ru); ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8149-7669>

Vasilij M. Delyagin – D. Sci. (Med.), Prof., Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology. E-mail: [delyagin-doktor@yandex.ru](mailto:delyagin-doktor@yandex.ru); ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8149-7669>

Статья поступила в редакцию / The article received: 13.11.2020  
 Статья принята к печати / The article approved for publication: 02.04.2020

ФУВ ГБУЗ МО «МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского»  
 Кафедра педиатрии



Расписание на сайте [eventumc.com](http://eventumc.com)

Eventum  
 Medical  
 Consulting **EMC**  
 +7 (499) 130 25 20  
[info@eventumc.com](mailto:info@eventumc.com)  
[eventumc.com](http://eventumc.com)