

lechenie. (Mucocutaneous lymph node syndrome (Kawasaki syndrome). Diagnosis and treatment.) Moscow: Vidar-M. 2008: 144 p. (In Russ.)]

2. Finkelstein Y., Nurmohamed L., Avner M. Clopidogrel use in children // *J. Pediatr.* — 2005. — Vol. 147. — P. 657-661.

3. Kato H., Suigimura T., Akagi T. Long-term consequences of Kawasaki disease // *Circulation.* — 1996. — Vol. 94. — P. 1379-1385.

4. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children // *Arerugi.* — 1967. — Vol. 16. — P. 178-222.

5. McCrindle B.W., Li J.S., Minich L.L. Coronary artery involvement in children with Kawasaki disease: risk factors from analysis of serial normalized measurements // *Circulation.* — 2007. — Vol. 116. — P. 174-179.

6. Monagle P., Chan A., Massicotte P. et al. Antithrombotic therapy in children: the 7 ACCP Conference on antithrombotic and thrombotic therapy // *Chest.* — 2004. — Vol. 126. — P. 645-687.

7. Newburger J.W., Takahashi M. Diagnosis treatment and long term management of Kawasaki disease. American Heart Association // *Pediatrtrics.* — 2004. — Vol. 114. — P. 1708-1733.

УДК 616.132.2-002-053.2-039.42-07-08

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ КАВАСАКИ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Елена Фёдоровна Лукушкина¹, Вера Викторовна Мещерякова¹,
Мария Григорьевна Афраймович^{1*}, Татьяна Владимировна Коноплева¹,
Татьяна Юрьевна Костарёва², Александр Андреевич Ясковец², Ирина Александровна Азовцева²,
Александр Романович Катмарчиев²

¹Нижегородская государственная медицинская академия, г. Нижний Новгород, Россия;

²Нижегородская областная детская клиническая больница, г. Нижний Новгород, Россия

Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2015-619

В России до настоящего времени болезнь Kawasaki вызывает трудности диагностики из-за недостаточных знаний врачей, в связи с чем нередко проходит под «маской» других заболеваний и соответственно распознаётся реже, чем встречается. В лабораторных данных выявляют нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение скорости оседания эритроцитов, гипохромную анемию и тромбоцитоз, который сопровождается гиперкоагуляцией. Поздние диагностика и лечение болезни Kawasaki повышают риск развития аневризм и тромбоза коронарных артерий, инфаркта миокарда в молодом возрасте, летального исхода. Приведены результаты собственного исследования, целью которого был анализ течения и исходов болезни Kawasaki у 15 детей раннего возраста за последние 6 лет в отделении детей до года Нижегородской областной детской клинической больницы. Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы включали перикардит у 4 больных, в том числе с коронаритом у 2 пациентов, коронарит с расширением устьев коронарных артерий и утолщением их стенок — у 4, миокардит — у 1, без поражения сердечно-сосудистой системы был 1 ребёнок. Всем больным без наличия аневризм коронарных артерий назначена терапия с введением внутривенных иммуноглобулинов 1–2 г/кг на курс, ацетилсалициловая кислота 80–100 мг/кг в сутки до нормализации температуры тела, затем 3–5 мг/кг в сутки до нормализации маркеров острого воспаления и числа тромбоцитов, а также дезагреганты. У 2 пациентов болезнь Kawasaki привела к летальному исходу, при этом в обоих случаях имели место поздняя диагностика и, соответственно, несвоевременное начало терапии. Ранняя диагностика и рациональная терапия (большими дозами внутривенного иммуноглобулина в сочетании с ацетилсалициловой кислотой) болезни Kawasaki — залог благоприятного исхода заболевания. Лихорадка неясного генеза, продолжающаяся 7 дней и более у ребёнка раннего возраста — абсолютное показание для проведения эхокардиографии с обязательной визуализацией коронарных артерий. Тактика динамического наблюдения за пациентами, перенёвшими болезнь Kawasaki, определяется степенью поражения коронарных артерий и риском развития ишемии миокарда.

Ключевые слова: болезнь Kawasaki, дети раннего возраста, критерии диагностики, исходы.

FEATURES OF KAWASAKI DISEASE IN EARLY CHILDHOOD

E.F. Lukushkina¹, V.V. Meshcheryakova¹, M.G. Afraymovich¹, T.V. Konopleva¹, T.Yu. Kostareva², A.A. Yaskovets², I.A. Azovtseva², A.R. Katmarchiev²

¹Nizhny Novgorod State Medical Academy, Nizhny Novgorod, Russia;

²Nizhny Novgorod Regional Pediatric Clinical Hospital, Nizhny Novgorod, Russia

Kawasaki disease causes diagnostic difficulties due to insufficient knowledge of doctors, and therefore often goes under the «disguise» of other diseases and therefore is under-recognized in Russia so far. Laboratory tests reveal leukocytosis, increased erythrocyte sedimentation rate, hypochromic anemia and thrombocytosis, accompanied by hypercoagulation. Late diagnosis and treatment of Kawasaki disease increase the risk for thrombosis and coronary arteries aneurysms, myocardial infarction at a young age, death. The results of the original research targeted to analyze the clinical course and outcomes of Kawasaki disease in 15 infants treated at the department of children under one year of age of the Nizhny Novgorod Regional Pediatric Clinical Hospital during the last 6 years, are presented. The cardiovascular conditions included pericarditis in 4 patients, coronary arteritis in 2 patients, coronary arteritis with dilation of the coronary arteries entrance and thickening of the walls — in 4, myocarditis — in 1 patient, 1 patient had no signs of cardiovascular involvement. All patients without coronary artery aneurysms were treated with intravenous immunoglobulin (1–2 g/kg per course), acetylsalicylic acid (80–100 mg/kg daily) up to fever reduction, followed by 3–5 mg/kg per day up to the normal values of acute inflammation markers and platelet counts, and aggregation inhibitors. In 2 patients, Kawasaki disease led to death, thus in both cases

the diagnosis and, consequently, treatment initiation were late. Early diagnosis and rational treatment of Kawasaki disease (high doses of intravenous immunoglobulin in combination with acetylsalicylic acid) is the key to a favorable outcome. Fever of unknown origin, which lasts 7 days or more in a child of an early age, is an absolute indication for echocardiography with mandatory visualization of the coronary arteries. Tactics of following up patients, who underwent Kawasaki disease, is determined by the degree of coronary lesions and the risk of myocardial ischemia.

Keywords: Kawasaki disease, infants, diagnostic criteria, outcomes.

Болезнь Kawasaki (БК) — системный васкулит, впервые описанный японским педиатром Томисаку Кавасаки в 1967 г. и наиболее распространённый среди народов Азии, начинает чаще встречаться и диагностироваться в России. В середине 1990-х годов исследования БК начались в Иркутске [1, 2]. Первые отечественные литературные обзоры о БК принадлежат Г.А. Лыскиной (1984) и Ю.М. Белозёрову (1995) [3, 4]. Однако до сих пор в России БК вызывает трудности диагностики из-за недостаточных знаний врачей, проходит под «маской» других заболеваний и, соответственно, распознаётся реже, чем встречается [5]. Диагностируют БК порой поздно, что приводит к летальным осложнениям, даже на фоне адекватно назначенной терапии.

БК/синдром Kawasaki (слизисто-кожный лимфодулярный синдром) — системный артериит, морфологически характеризующийся преимущественным поражением средних и мелких артерий, а клинически — лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов, возможным поражением коронарных и других висцеральных артерий и имеющий относительно доброкачественное течение.

Этиология БК не установлена. Возможно воздействие инфекционного агента на генетически предрасположенных индивидуумов (иммуногенетический маркер заболевания — антиген HLA BW 22) [8].

БК особенно распространена в Японии, где встречается в 10 раз чаще, чем в Америке, и в 30 раз чаще, чем в Британии и Австралии. По международным данным, заболеваемость колеблется в пределах 3,4–100 на 100 тыс. [7, 9, 11, 13]. Болезни наиболее подвержены дети до 5 лет с пиком заболеваемости в возрасте 9–11 мес. Отмечают вспышки болезни в зимние и весенние месяцы. БК — наиболее частая причина приобретённых заболеваний сердца в экономически развитых странах.

К классическим общепринятым критериям диагностики БК, утверждённым в 1990 г. Американской ассоциацией кардиологов (American Heart Association) [6], относят лихорадку длительностью минимум 5 дней и наличие хотя бы четырёх из приведённых ниже пяти признаков.

1. Двусторонняя инъекция сосудов склер и конъюнктивы без слезотечения и изъязвления роговицы.

2. Изменения губ и ротовой полости: эритема губ и рогологки, малиновый/клубничный язык в связи с выраженными сосочками, трещины губ.

3. Изменения периферических отделов конечностей: эритема ладоней и подошв, плотный отёк тыльной поверхности кистей и стоп, шелушение в паховых областях и на подушечках

620

пальцев рук и ног с возможным распространением на всю ладонь или стопу на 14–21-й день заболевания.

4. Сыпь — появляется в первые несколько дней болезни и угасает через неделю, часто диффузная и полиморфная (макулярная, макулопапулёзная, уртикарная, скарлатиноподобная или даже кореподобная). Пузырьки возникают редко.

5. Шейная лимфаденопатия — увеличение лимфатического узла более чем на 1,5 см в диаметре без нагноения. Узел чаще шейный, одиночный, болезненный.

Если обнаруживают аневризмы коронарных артерий (АКА) — одно из наиболее тяжёлых осложнений БК, то для постановки диагноза будет достаточно трёх признаков. Наблюдаются «неполные случаи», когда не все из четырёх признаков (или трёх вместе с АКА) присутствуют; некоторые из них эволюционируют в полные [12]. Некоторые «неполные случаи» диагностируют в связи с выявлением АКА при ультразвуковом исследовании сосудов сердца или при вскрытии, после анализа предшествующих симптомов — задним числом.

Выделяют три стадии болезни. Для острой фебрильной стадии характерны лихорадка и симптомы острого воспаления. Лихорадка с размахом до 40 °С; её «диагностический минимум» составляет 5 дней, но обычно она длится до 1–2 нед, иногда до 1 мес. В острой стадии в патологический процесс могут вовлекаться миокард, эндокард, клапанный аппарат, перикард и коронарные артерии. У большинства детей наблюдают подострую фазу длительностью до 30 дней, когда лихорадка и другие клинические симптомы постепенно исчезают, гиперемия кожи сменяется шелушением, персистирует инъецированность конъюнктивы. В эту фазу высок риск формирования АКА и внезапной смерти. Стадия выздоровления наступает к 50-му дню с момента начала болезни.

В лабораторных данных отмечают нейтрофильный лейкоцитоз (более $15\text{--}20 \times 10^9/\text{л}$), увеличение скорости оседания эритроцитов, на 14-й день гипохромную анемию и тромбоцитоз (более $1000 \times 10^9/\text{л}$). Тромбоцитоз сопровождается гиперкоагуляцией, угрожающей тромбозом.

Наиболее частое осложнение, вызывающее беспокойство, — образование АКА и расширения коронарных артерий, которое происходит на 6–8-й неделе болезни. Около 50% изменений коронарных артерий регрессируют на протяжении 5 лет, небольшие АКА (3–4 мм) регрессируют за 2 года. АКА размером 8 мм, скорее всего, сохраняются.

К исходам БК относят следующие.

1. Выздоровление — через 6–10 нед.

2. Летальный исход (0,1–0,5%) на 3–4-й неделе от разрыва АКА и тромбоза коронарных артерий или инфекционного шока. Причиной смерти в остром периоде болезни становятся миокардит или аритмия.

3. Рецидив (2,5–3%) — развивается в течение 12 мес, чаще у детей до 3 лет и у тех, кто имел коронарные изменения.

Поздняя диагностика и поздно начатое лечение БК — риск развития АКА и тромбозов коронарных артерий, инфаркта миокарда в молодом возрасте, летального исхода. Именно поэтому в числе диагностических методов обследования больного при первом подозрении на БК обязательны электрокардиография и эхокардиография (Эхо-КГ) с исследованием коронарных артерий. При этом определяют не только размеры полостей сердца, показатели систолической функции левого желудочка, степень регургитации на клапанах, наличие перикардального выпота, но и внутренний диаметр коронарных артерий, равномерность их просвета, толщину и эхогенность сосудистой стенки и периваскулярного пространства с целью выявления признаков коронарита. В неосложнённых случаях Эхо-КГ повторяют через 2 и 6–8 нед от начала заболевания. Абсолютным показанием для проведения Эхо-КГ с визуализацией коронарных артерий является лихорадка неясного генеза, продолжающаяся 5 дней и более у ребёнка раннего возраста.

Основным методом лечения БК служит сочетание внутривенного введения иммуноглобулина и назначение ацетилсалициловой кислоты. Внутривенный иммуноглобулин назначают в высокой курсовой дозе (2 г/кг массы тела ребёнка) в одной инфузии, желательно в первые 7–10 дней болезни — пока не начали формироваться АКА. Доза ацетилсалициловой кислоты в острой стадии заболевания составляет 80–100 мг/кг в сутки в 4 приёма. После прекращения лихорадки через 48–72 ч дозу ацетилсалициловой кислоты снижают до 3–5 мг/кг в сутки на 1 приём и продолжают до нормализации маркёров острого воспаления и числа тромбоцитов, если в течение 6–8 нед от начала заболевания при Эхо-КГ не было выявлено АКА.

Раннее начало лечения (до 10-го дня заболевания) большими дозами внутривенного иммуноглобулина в сочетании с ацетилсалициловой кислотой снижает риск повреждения коронарных артерий в 5 раз и более, а летальных исходов — более чем в 4 раза.

Тактика динамического наблюдения пациентов, перенёсших БК, определяется степенью поражения коронарных артерий и риском развития ишемии миокарда. Предложены методические рекомендации [5], основанные на рекомендациях Американской ассоциации кардиологов [6], Японской ассоциации кровообращения и Ассоциации детских кардиологов России, согласно которым выделяют пять групп по уровню риска коронарных осложнений — в зависимости от выраженности поражения коронарных артерий.

Приводим результаты собственного исследо-

Таблица 1

Критерии диагностики болезни Kawasaki у наблюдаемых пациентов

Основные симптомы	Количество пациентов
Лихорадка до 39–40 °С более 5 дней	15
Двусторонняя инъекция сосудов склер и конъюнктивы	13
Изменения слизистой оболочки губ и ротовой полости: - сухость, эритема, трещины - малиновый/клубничный язык - диффузная эритема слизистой полости рта или глотки	9 1 2
Изменения периферических отделов конечностей: - эритема ладоней и подошв - плотный отёк тыльной поверхности кистей и стоп - шелушение пальцев ладоней или стоп	1 2 10
Диффузная и полиморфная сыпь	14
Шейная лимфаденопатия	12

вания, целью которого был анализ течения и исходов БК у детей раннего возраста.

За последние 6 лет в отделении детей до года БК диагностирована у 15 детей (8 девочек, 7 мальчиков): у 8 человек в возрасте до 1 года, у 4 — от 1 до 2 лет, у 3 — с 2 до 3 лет. Средний возраст манифестации БК составил 16,3±2,82 мес, средний срок диагностики 12,3±2,07 день заболевания. Диагнозы, выставляемые при первичной обращаемости: острая респираторная вирусная инфекция — 8 человек, ангина — 2, гастроэнтерит — 2, сепсис — 1, токсико-аллергический дерматит — 1, поствакцинальная реакция — 1 пациент.

Критериями диагностики БК в стационаре стали общепринятые рекомендации Американской ассоциации кардиологов, принятые в 1990 г.: фебрильная лихорадка длительностью минимум 5 дней при наличии четырёх из пяти признаков [6]. Критерии диагностики БК у наблюдаемых пациентов представлены в табл. 1. Среди других клинических проявлений, не относящихся к основным критериям диагностики, но часто встречающихся при БК, были гиперемия и расчёсы вокруг рубчика БЦЖ у 8 человек, артралгии и артриты у 3 детей.

У всех 15 человек постепенно развились основные симптомы БК с тромбоцитозом, лейкоцитозом, увеличением скорости оседания эритроцитов. Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы включали перикардит у 4 больных, в том числе с коронаритом у 2 пациентов; коронарит с расширением устьев коронарных артерий и утолщением их стенок — у 4, миокардит — у 1, без поражения сердечно-сосудистой системы был 1 ребёнок.

Всем больным без наличия АКА назначена терапия с введением внутривенных иммуноглобулинов 1–2 г/кг на курс, ацетилсалициловая

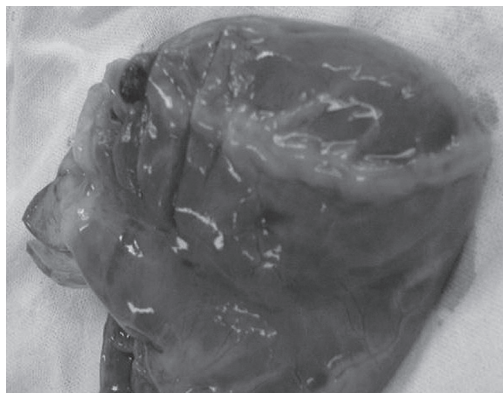
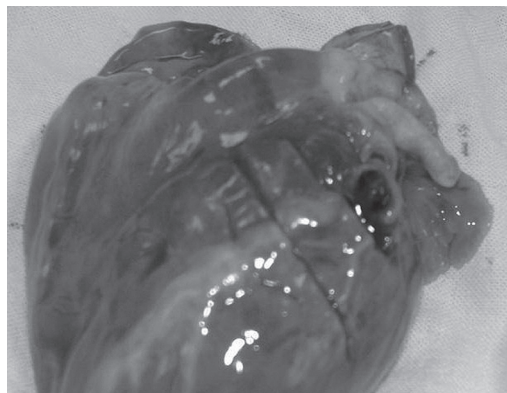


Рис. 1. Результаты аутопсии пациента Ш. с диагнозом «болезнь Kawasaki»

кислота 80–100 мг/кг в сутки до нормализации температуры тела, затем 3–5 мг/кг в сутки до нормализации маркёров острого воспаления и числа тромбоцитов, а также дезагреганты.

У 2 пациентов БК привела к летальному исходу, при этом в обоих случаях имели место поздняя диагностика и соответственно несвоевременное начало терапии. 13 детям тактика динамического наблюдения была определена в соответствии с современными рекомендациями [5], согласно которым пациента относили к одной из пяти групп в зависимости от степени выраженности поражения коронарных артерий.

Приводим два собственных клинических наблюдения пациентов с БК.

Больной М. 2 лет 5 мес. Заболел остро: фебрильная лихорадка до 39 °С (от начала заболевания до 14 дней), двусторонний конъюнктивит (на 5-й день заболевания), хейлит (6-й день), плотная папулёзная ярко-розовая сыпь на ступнях и ладонях (7-й день), шелушение кожи стоп и ладоней (9-й день), признаки умеренно выраженного выпотного перикардита до 10 мм, коронарные артерии 2 мм с обеих сторон, просвет свободный по данным Эхо-КГ, тромбоцитоз до $537,5 \times 10^9/\text{л}$ (11-й день). Клинико-анамнестически и лабораторно-инструментально диагностирована БК (10-й день заболевания), начато лечение: внутривенные иммуноглобулины 1 г/кг на курс, ацетилсалициловая кислота (тромбо АСС) 35 мг/кг в сутки. Выписан через 23 дня госпитализации в удовлетворительном состоянии с купированием клинических симптомов, перикардита, тенденцией к снижению тромбоцитоза до $477,2 \times 10^9/\text{л}$.

Больной Ш. 6 мес. Заболел остро с подъёма температуры тела до фебрильных цифр в течение 12 дней, далее была субфебрильная температура 6 дней, полиморфная сыпь на теле с округлым пятном вокруг рубчика БЦЖ и двусторонний конъюнктивит (3-й день), хейлит (10-й день), десквамация кожи пальцев рук и ног (16-й день), тромбоцитоз $505 \times 10^9/\text{л}$. По данным Эхо-КГ (18-й день заболевания и поступления в стационар) выпотной перикардит 10 мм по передней стенке правого желудочка с истончением стенок

и размытостью контура коронарных артерий. Диагностирована БК, начата терапия внутривенными иммуноглобулинами, на фоне которой ребёнок развил клинику кардиогенного шока с летальным исходом. Результаты аутопсии: болезнь Kawasaki с тромбозом и обструкцией передней ветви левой коронарной артерии и основного ствола правой коронарной артерии (рис. 1).

ВЫВОДЫ

1. Ранняя диагностика и рациональная терапия болезни Kawasaki — залог благоприятного исхода заболевания.

2. Лихорадка неясного генеза, продолжающаяся 7 дней и более у ребёнка раннего возраста, — абсолютное показание для проведения эхокардиографии с обязательной визуализацией коронарных артерий.

ЛИТЕРАТУРА

1. Брегель Л.В., Белозёров Ю.М., Субботин В.М. Поражение сердца при болезни Kawasaki у детей // Рос. вестн. перинатол. и педиатр. — 1998. — Т. 43, №5. — С. 22–35. [Bregel' L.V., Belozarov Yu.M., Subbotin V.M. Heart involvement in Kawasaki disease in children. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 1998; 43 (5): 22–35. (In Russ.)]

2. Брегель Л.В., Белозёров Ю.М., Субботин В.М. Болезнь Kawasaki у детей — первые клинические наблюдения в России // Рос. вестн. перинатол. и педиатр. — 1998. — Т. 43, №4. — С. 25–30. [Bregel' L.V., Belozarov Yu.M., Subbotin V.M. Kawasaki disease in children — first clinical observations in Russia. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 1998; 43 (4): 25–30. (In Russ.)]

3. Белозёров Ю.М. Болезнь Kawasaki // Рос. вестн. перинатол. и педиатр. — 1995. — Т. 40, №3. — С. 41–47. [Belozarov Yu.M. Kawasaki disease. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 1995; 40 (3): 41–47. (In Russ.)]

4. Исаева Л.А., Лыскина Г.А. Болезнь Kawasaki (слизисто-кожный лимфатический синдром). Узелковый периартериит у детей. — М.: Медицина, 1984. — 208 с. [Isaeva L.A., Lyskina G.A. *Bolezn' Kawasaki (slizisto-kozhnyy limfaticheskiy sindrom). Uzelkovyy periarteriit u detey*. (Kawasaki disease (mucocutaneous lymph node syndrome). Polyarteriitis nodosa in children.) Moscow: Meditsina. 1984: 208 p. (In Russ.)]

5. Лыскина Г.А., Виноградова О.И., Ширинская О.Г.

и др. Клиника, диагностика и лечение синдрома Кавасаки. Клинические рекомендации. — М., 2011. — 120 с. [Lyskina G.A., Vinogradova O.I., Shirinskaya O.G. et al. *Klinika, diagnostika i lechenie sindroma Kawasaki. Klinicheskie rekomendatsii.* (Clinical picture, diagnosis and treatment of Kawasaki syndrome.) Moscow. 2011: 120 p. (In Russ.)]

6. American Heart Association Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease. Diagnostic guidelines for Kawasaki disease // *Am. J. Dis. Child.* — 1990. — Vol. 144. — P. 1218–1219.

7. *Dhillon R., Newton L., Rudd P.T. et al.* Management of Kawasaki disease in the British Isles // *Arch. Dis. Child.* — 1993. — Vol. 69. — P. 631–638.

8. *Hamden A., Alves B., Sheikh A.* Rising incidence of Kawasaki disease in England: analysis of hospital admission data // *BMJ.* — 2002. — Vol. 324. — P. 1424–1425.

9. *Holman R.C., Curns A.T., Belay E.D. et al.* Kawasaki

syndrome hospitalization in the United States, 1997 and 2000 // *Pediatrics.* — 2003. — Vol. 112. — P. 495–501.

10. *Newburger J.W., Takahashi M., Gerber M.A. et al.* Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young American Heart Association // *Pediatrics.* — 2004. — Vol. 114. — P. 1708–1733.

11. *Royle J.A., Williams K., Elliott E. et al.* Kawasaki disease in Australia // *Arch. Dis. Child.* — 1998. — Vol. 78, N 1. — P. 33–39.

12. *Rowley A.H., Gonzalez C.F., Gidding S.S. et al.* Incomplete Kawasaki disease with coronary artery involvement // *J. Pediatr.* — 1987. — Vol. 110. — P. 409–413.

13. *Yanagawa H., Nakaruma Y., Yashiro M. et al.* Incidence survey of Kawasaki disease in 1997 and 1998 in Japan // *Pediatrics.* — 2001. — Vol. 107, N 3. — P. 33.

УДК 616.12-007.2-053.1-053.8-089.168 (470.41)

ИЗМЕНЕНИЯ ТАКТИКИ И РЕЗУЛЬТАТОВ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ ЗА ПОСЛЕДНИЕ 15 ЛЕТ (ПО МАТЕРИАЛАМ КАРДИОХИРУРГИЧЕСКОЙ СЛУЖБЫ РЕСПУБЛИКИ ТАТАРСТАН)

Роин Кондратьевич Джорджикия^{1,2}, Ильдар Ильгизович Вагизов², Григорий Иванович Харитонов^{1,2*}, Ильшат Винзелович Билялов^{1,2}, Мурат Наильевич Мухарямов^{1,2}

¹Казанский государственный медицинский университет, г. Казань, Россия;

²Межрегиональный клинико-диагностический центр, г. Казань, Россия

Реферат

DOI: 10.17750/KMJ2015-623

Цель. На основании ретроспективного анализа историй болезни обобщить результаты и выявить особенности диагностики и лечения врождённых пороков сердца у взрослых, характерные для современного состояния кардиохирургии.

Методы. Проанализированы истории болезни 245 взрослых пациентов с врождёнными пороками сердца, находившихся на лечении в отделении «Кардиохирургия-2» Межрегионального клинико-диагностического центра г. Казани за период с 2007 по 2015 гг. В группу сравнения вошёл 701 взрослый пациент с врождёнными пороками сердца, лечившийся в Казанском центре сердечно-сосудистой хирургии в 1987 по 1997 гг.

Результаты. Заболеваемость врождёнными пороками сердца у взрослых остаётся существенной. В последние годы доля операций по поводу этих заболеваний составляет 5,4% всех кардиохирургических вмешательств. Доминирующая патология — дефекты межпредсердной перегородки. Наиболее частыми осложнениями септальных дефектов бывают трикуспидальная недостаточность (83%) и лёгочная гипертензия (77%). Сопутствующие заболевания — гипертоническая болезнь (36%), нарушения ритма (31%), ишемическая болезнь сердца (33%). Доля отказов в хирургическом лечении за исследованный период уменьшилась с 28,8 до 3,7%. Послеоперационная летальность снизилась с 3,3 до 1%. В настоящее время значительное число операций (56%) выполняют эндоваскулярным методом. Есть опыт его применения при дефектах вторичной межпредсердной перегородки и открытых артериальных протоках.

Выводы. Врождённые пороки сердца у взрослых характеризуются выраженными гемодинамическими нарушениями, приводящими к лёгочной гипертензии и трикуспидальной недостаточности, поэтому требуют ранней диагностики и своевременного, до наступления осложнений, лечения. У взрослых больных с врождёнными пороками сердца в 68% случаев наблюдаются сопутствующие заболевания, которые повышают риск оперативного вмешательства. Эндоваскулярные методы лечения характеризуются малой травматичностью, минимальными осложнениями и хорошими ближайшими и отдалёнными результатами

Ключевые слова: сердечно-сосудистая хирургия, врождённые пороки сердца у взрослых.

CHANGES IN TACTICS AND TREATMENT RESULTS IN CONGENITAL HEART DISEASES IN ADULTS DURING THE LAST 15 YEARS (INVESTIGATION BASED ON THE DATA OF CARDIO-SURGICAL DEPARTMENTS OF THE REPUBLIC OF TATARSTAN)

R.K. Dzhordzhikiya^{1,2}, I.I. Vagizov², G.I. Kharitonov^{1,2}, I.V. Bilalov^{1,2}, M.N. Mukharyamov^{1,2}

¹Kazan State Medical University, Kazan, Russia;

²Interregional Clinical and Diagnostic Center, Kazan, Russia

Aim. To summarize and to distinguish the features of diagnosis and treatment of congenital heart diseases in adults characteristic for the contemporary cardio surgery, by a retrospective study of case reports.