

УДК: 616.12-007.2: 617-089.844:616-053.81

Вікові аспекти вроджених аномалій серця і магістральних судин як предиктор зміни структури серцево-судинних захворювань у дорослих

І.Г. Лебідь

Age aspects of congenital heart anomalies as predictors of adults cardiovascular disease structure changes

I.G. Lebid

¹ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України (Київ)**Ключові слова:** серце, вроджені вади, дорослі

Світові тенденції розвитку медичної науки в останні десятиліття, на думку різних авторів [4,6,8,9,10,20,25,33,34,42], призвели до значних змін у структурі серцево-судинних захворювань (ССЗ), з збільшенням захворюваності хворобами неревматичного природи [5,7,10,14,22]. Не викликає сумніву, що структура захворюваності та поширеності патології ССС у різні вікові періоди різна. Так, у дорослій популяції переважаючою патологією без сумніву є ішемічна хвороба серця (ІХС) та артеріальна гіпертензія (АГ) [1,6,12,40]. Серед захворювань ССС в дитячій віковій групі ВВС та судин посідають першорядне місце і є найбільш актуальною проблемою сучасної дитячої кардіології [3,4,26,28,34,37,41]. Досягаючи дорослого віку (18 років і старше) ці пацієнти змінюють структуру ССЗ і формують більший відсоток даної патології серед дорослого населення в усьому світі.

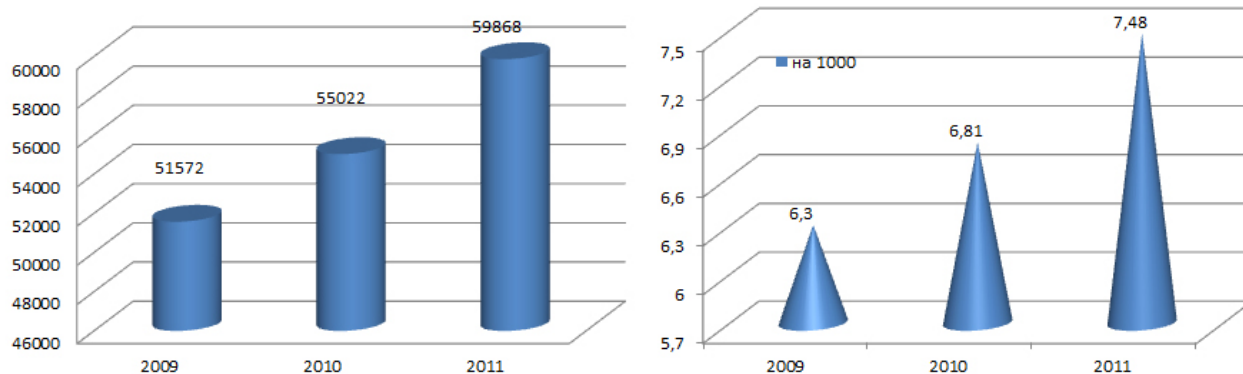
Мета роботи

Вивчити стан проблеми організації медичної допомоги дорослим з ВВС, шляхом аналізу поширеності, у взаємозв'язку з аналогічними показниками у дітей, проаналізувати сучасні підходи і рекомендації щодо ведення такої когорти пацієнтів.

Результати

Частота ВВС у дітей, за даними різних джерел [3,4,7,24,28,32,34,35] варіює від 4 до 10 на 1000 живонароджених. У країнах з добре розвинутою системою медичної допомоги, за даними різних джерел [9,21,30,32,37,42] до 18 років доживають до 85% дітей з ВВС. Щороку в Україні народжується близько 4-х тисяч дітей з ВВС [3,4,5,7]. Поширеність ССЗ серед дітей 0-17 років у 2009 р склала 289314 або 35,34 на 1000 дітей, захворюваність – 84439 або 10,31 на 1000 дітей, аналогічний показник по вроджених аномаліях

¹ 01135 Україна, г. Київ, ул. В. Черновола 28/1, e-mail staff@cardiaccenter.org.ua



A

Рис.1 Динаміка поширеності ВВС серед дітей 0-17 років у 2009-2011рр (А-у абсолютній кількості, В- на 1000 дітей).

системи кровообігу – 51572 або 6,3 на 1000 дітей і 8927 або 1,09 на 1000 дітей відпов. [5]. Волосовець О.П (2011) відмічає щорічну динаміку до зростання таких показників, що без сумніву відобразиться на аналогічних показниках дорослого населення з ВВС (рис.1).

Така тенденція формує важливе питання, а яка поширеність дорослих пацієнтів з ВВС? Л. Бокерія (2010) [9] відзначає, що в Російській Федерації немає повноцінних даних про поширеність даної патології серед людей старше 18 років. Дані багатьох центрових дослідження в Канаді (провінція Квебек) показали, що поширеність ВВС у дорослих складає 4,09 на 1000 дорослих. Схожі дані отримані і при оцінці доступної літератури [7,11,28,32,38], де показана поширеність ВВС у дорослих на рівні 4,0 до 6,0 на 1000 дорослих. Екстраполюючи отримані дані на населення України [2], яке склало в 2012р. 45633600 чел, з них 7971600 дітей у віці від 0 до 17 років, можна прогнозувати, що кількість дорослих з ВВС в нашій країні становить від 153000 до 225000 чоловік. Для порівняння рівня значущості даного показника можна проаналізувати його з поширеністю найбільш частих захворювань ССС в Україні, таких як ГХ, ІХС, гострого інфаркту міокарда, інсультів (табл.1) [6].

Говорячи про дорослих з ВВС, неможливо просто формулюючи діагноз, прогнозувати віддалені результати даних аномалій. Як відзначають багато авторів [8,11,13,15,23,29,], важливо дати оцінку гемодинамічного впливу даної вади, ступінь порушення гемодинаміки і ймовірність розвитку критичних станів при них. Вікові особливості вад яскраво відбиваються в структурі патології серця і судинної

B

системи, яка має свої особливості в більш старшому дитячому віці і в підлітковому періоді [3,15,27,39]. Такі ВВС, як синдром гіпоплазії лівого серця, єдиний шлуночок, атрезія трикуспідального клапану, атрезія легеневої артерії (особливо сінтактною міжшлуночковою перегородкою), повна форма АВК, ТМС, загальний артеріальний стовбур, різка коарктація аорти, в силу своєї тяжкості проявляються в основному в ранньому віці і супроводжуються високою природною смертністю. Вживання і досягнення старшого віку можливе лише у країнах с добре розвинутою кардіохірургією. Не кориговані вади зустрічаються у дорослих у поодиноких випадках [3,11,34]. Прогноз житті визначається «природною» смертністю, відомою для більшості пороків [4,11,35,36,41], а також ризиком операції. Практично при всіх ВВС можна виконати хірургічні коригуючі втручання з метою як нормалізації, таки й адаптації гемодинамічних змін. В результаті втручання можна отримати практично повністю анатомічно відновлене серце або лише хірургічно модифіковане, в якому зберігаються ті чи інші відхилення від норми.

Загальна кількість пацієнтів з даними аномаліями, які досягнуть віку 18 років, вже в даний час складається з хворих, прооперованих з приводу ВВС, а також тих, хто не потребують оперативної корекції існуючих вад [11,20,23,25,36,]. У структурі останніх будуть пацієнти с пороками, при яких можливе і подальше тривале виживання без хірургічного втручання або інших інвазивних процедур, наприклад двухстулковий аортальний клапан, невеликий стеноз аорти або легеневої артерії, невеликі ДМПП і ін. [17,31,36]. У таких пацієнтів на перший план вийдуть вже не

Табл. 1

Порівняльна поширеність найбільш частих захворювань ССС серед дорослих з прогнозованою кількістю дорослих з ВВС в Україні

	всього	на 1000 дорослих
ГХ	11666556	308,09
ІХС	8544983	225,66
гострий ІМ	50368	1,33
інсульти	107124	2,82
ВВС (розрахункові данні)	~200000	4,09-6,12

самі аномалії, а супутні проблеми, такі як інфекційний ендокардит, тромбоемболії, порушення ритму і т.п. Публікації, присвячені питанням надання допомоги пацієнтам з ВВС, мають велику спрямованість на виявлення та ранню діагностику ускладнень, в той час як для пацієнта більшу значимість набувають такі показники як якість життя, психосоціальні фактори: професійна орієнтація і вибір спеціальності, можливість планувати вагітність і тактику родопомочі, заняття спортом та ін. [16,17,18,19,25,42].

В економічно розвинутих країнах вже зараз гостро стоїть питання про організацію стрункої допомоги таким пацієнтам [18,19,20,29,37]. Як зазначено в сучасних джерелах [9,23,26,42], медичний персонал не може автоматично слідувати посібникам, адаптованим в інших країнах. Це пов'язано і з питаннями психологічного та соціального менталітету в суспільстві, економічного становища країни, наявності закладів охорони здоров'я та потенційної можливості надання в них високоспеціалізованої допомоги (дорослі кардіологи, GUCH фахівці, кардіохірурги, суміжний служби), що включає точний розрахунок вартості надання такої високоспеціалізованої допомоги, логістики (можливості, засобів і часу доставки пацієнта) та ін. [4,9,11,19,20,23,42]. Надання допомоги та формування стрункої системи диспансеризації дорослих з ВВС, складна і не просто розв'язувана задача, що вимагає подальшого поглибленого вивчення.

Висновки

Враховуючи середній (сумарний) показник поширеності ВПС у дорослих в межах 4-6 на 1000 дорослого населення в розвинених країнах можна прогнозувати близько 200 тисяч дорослих пацієнтів з ВВС в Україні в найближчі роки.

На відміну від дитячого контингенту у дорослих з ВВС на перше місце виступає не особливості хірургічної корекції тієї чи іншої аномалії або ускладнення, а цілий ряд супутньої патології (аритмії, СН, ендокардит та ін.) Не менш важливими факторами практично не представленими в нашій країні, є немедичні аспекти надання допомоги таким пацієнтам. Вони включають оцінку якості життя і психологічні аспекти здоров'я. Концепція розвитку страхової медицини в Україні поставить питання про фінансову вартість надання такої допомоги, обсягу і повноти обстеження, правильного і раціонального використання наявних технічних можливостей.

Таким чином, формування стратегії надання допомоги дорослим пацієнтам з ВВС змінить структуру ССЗ в Україні, дозволить знизити летальність, продовжити життя і поліпшити якість життя таких пацієнтів.

Література

1. ВОЗ. Інформаційний бюлетень №317 / Серцево-судинні захворювання / Септень 2011 г. – режим доступу/ <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs317/ru/index.html>.
2. Державна служба статистики України – режим доступу <http://www.ukrstat.gov.ua/>
3. І.М. Ємець Невідкладна допомога при критичних вроджених вадах

- серця / І.М. Ємець // Современная педиатрия. – 2008. – Т. 18, № 1. – С. 125 – 127.
4. М.Ф. Зиньковский Врожденные пороки сердца / М.Ф. Зиньковский. – К.: Книга плюс, 2009. – 1200с.
5. В.В. Лазоришинець Дитяча кардіологія України: погляд на майбутнє / В.В. Лазоришинець, О.П. Валосовець // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 2010. – № 4(410). – С. 76-77. (Актуальні питання педіатрії: матер. 12-го з'їзду педіатрів України, Київ, 2010).
6. Медико-соціальні аспекти хвороб системи кровообігу (Аналітично-статистичний посібник) / За редакцією В.М. Коваленка, В.М. Корнацького – Київ., 2009. – 146с.
7. Медична допомога дорослим пацієнтам з вродженими вадами серця Методичні рекомендації / Н.М. Руденко, А.В. Максименко, Богута А.Ю., Романюк О.М і др. // Київ, 2011. – 84с.
8. О.А. Мутафьян Пороки сердца у детей и подростков: руководство для врачей / О. А. Мутафьян. – М.: ГЕОТАР-Медиа, 2009. – 560 с.
9. Национальные рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. – М.: Изд-во НИЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. – 358 с.
10. Ратманова А. Сердечно-сосудистая заболеваемость и смертность – статистика по европейским странам (2008) / А. Ратманова // Medicine Review. – 2009. – № 1(06). – С. 6 – 12. – режим доступу: <http://www.medreview.com.ua/issues/6/article3/>
11. А.С. Шарыкин Врожденные пороки сердца во взрослой популяции / А.С. Шарыкин // Детская кардиология 2004: тез. Всерос. Конгр. – М., 2004. – С.74 – 75.
12. Adolescent transitioning from pediatric to adult congenital cardiac care: are they educated about their disease and potential risk? / J.K. Hickey, L. Schmidt, A. Woods, C. Daniels // J. Am. Coll. Cardiol. – 2011. – Vol. 57. – P. E465.
13. Adult congenital heart surgery: adult or pediatric facility? Adult or pediatric surgeon? / B.E. Kogon, C. Plattner, T. Leong [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2009. – Vol. 87, № 3. – P. 833 – 840.
14. Allender S., Scarborough P., Peto V., et al European cardiovascular disease statistics 2008 / S. Allender, P. Scarborough, V. Peto, et al // British Heart Foundation Health Promotion Research Group, Department of Public Health, University of Oxford. – 2008. – 112p. // режим доступу <http://www.bhf.org.uk/research/statistics.aspx>
15. Assessing outcomes after paediatric cardiac surgery: which test is best? / A. de Roos // Heart. – 2010. – Vol. 96. – P. 253 – 254.
16. Benefits of exercise prescriptions in adult with congenital heart disease / J.L. Smith, A.M. Valente, M.E. Alexander [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2010. – Vol. 55. – P. A42.E398.
17. Chun-An Chen. Original article: Quality of life in adults with congenital heart disease: biopsychosocial determinants and sex-related differences / C.-An Chen, S.-Cheng Liao, J.-Kou Wang [et al.] // Heart. – 2011. – Vol.97. – P. 38 – 43.
18. M.G. Cribbs Providing healthcare for the adult with congenital heart disease / M.G. Cribbs, A. Mott, S. Phillips, L. Markham // J. Am. Coll. Cardiol. – 2011. – Vol.57. – P. E459.
19. Development of an international research agenda for adult congenital heart disease nursing / Goossens E, Fleck D. [et al.] // Eur J Cardiovasc Nurs. – 2013. – Vol.12. – p.7-16.
20. DH Vascular Programme Team. Adult congenital heart disease: a commissioning guide for services for young people and grown ups with congenital heart disease (GUCH). – London: Department of Health, 2006. – 118 p.
21. Dolk H. European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group Congenital Heart Defects in Europe: Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005 / H. Dolk, M. Loane, E. Garne. // Circulation. – 2011. – Vol.123. – P. 841 – 849.
22. European cardiovascular disease statistics 2008 / S. Allender, P. Scarborough, V. Peto [et al.]. // British Heart Foundation Health Promotion Research Group, Department of Public Health, University of Oxford. – Oxford, 2008. – 98 p.
23. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) / Baumgartner H., Bonhoeffer Ph. et al. // European Heart Journal. – 2010. – Vol.31. – p.2915–2957
24. A.S. Go, Mozaffarian D. [et al.] Heart Disease and Stroke Statistics—2013 Update: A Report From The American Heart Association // Circulation. – 2013. – Vol.127. – p.e6-e245
25. Grown-up congenital heart (GUCH) disease: Current needs and provision of service for adolescents and adults with congenital heart disease in UK // Heart. – 2002. – Vol.88 (Suppl I). – P. i1 – i14.
26. Guidelines for outpatient management of complex congenital heart disease / G. Wernovsky, J.J. Rome, S. Tabbutt [et al.] // Congenital Heart Dis. – 2006. – Vol.1, № 1–2. – P.10 – 26.
27. J.C. Hirsch Growing Pains: The Challenges of Managing Congenital Heart Disease After Childhood / J.C. Hirsch, J.D. Birkmeyer // Circulation. – 2008. – Vol.118, № 23. – p.2321–2322.
28. J.I. Hoffman, Kaplan S., R.R. Libertson Prevalence of congenital heart

disease. // *Am Heart J.* – 2004. Vol.147. p.425-439

29. L.E. Hudsmith Transition of care from paediatric to adult services in cardiology / L.E. Hudsmith, S.A. Thorne // *Arch. Dis. Child.* – 2007. – Vol. 92, №10. – P. 927 – 930.

30. Knowles R, Griebisch I, Dezateaux C, J.C. Brown Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis. // *Health Technology Assessment* – 2005. – Vol. 9. – p.44

31. Krieger E. Congenital heart disease: The adult with repaired coarctation of the aorta / E. Krieger, K. Stout // *Heart.* – 2010. – Vol.96. – P. 1676 – 1681.

32. Marelli A.J, Mackie A.S, Ionescu-Ittu R [et al.] Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution / *Circulation.* – 2007. – Vol.115. – p.163–172.

33. Outcomes of heart failure related admissions in adult with congenital heart disease in the united states: a population based study / Fred H. Rodriguez, Douglas S. Moodie, Dhanal R. Parekh [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2011. – Vol.57. – P. E460.

34. Paediatric cardiology / R.H. Anderson [et al.]. – 3rd ed – Churchill Livingstone, Elsevier, 2010. – 1327p.

35. Parker SE, Mai CT, Canfield MA, Rickard R, National Birth Defects Prevention Network. Updated National Birth Prevalence estimates for selected birth defects in the United States, 2004-2006. // *Birth Defects Res Part A Clin Mol Teratol.* – 2010. Vol.88. – p.1008–1016.

36. Prognosis of heart failure in adults with congenital heart disease / A.C. Zomer, I. Vaartjes, E.T. V. der Velde [et al.] // *J. Am. Coll. Cardiol.* –

2011. – Vol.57. – P. E410.

37. Reinhard W, Hengstenberg F. C. Grown-up congenital heart disease: a 'problem' to take care of. // *European Heart Journal.* – 2005. – Vol.26. – p.8-10.

38. Reller MD, Strickland MJ, Rieble-Colarusso T. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. // *J Pediatr.* – 2008. – Vol.153. p.807–813.

39. Sable C, Foster E, Uzark K, Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues: a scientific statement from the American Heart Association. // *Circulation.* – 2011. – Vol. 123. p.1454–1485.

40. Scarborough P. / *Coronary Heart Disease Statistics 2010* / P.Scarborough, P. Bhatnagar, K. Wickramasinghe et. al // *British Heart Foundation Health Promotion Research Group, Department of Public Health, University of Oxford.* – 2010. – 150p.

41. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA [et al.] Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. // *J Am Coll Cardiol.* – 2011. – Vol.58. – p.2241–2247

42. Warnes C.A, Williams R.G, T.M. Bashore et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). // *Circulation.* – 2008. – Vol. 118. – p.e714–e833.

Возрастные аспекты врожденных аномалий сердца и магистральных сосудов, как предиктор изменения структуры сердечно-сосудистых заболеваний у взрослых

И.Г. Лебедь

В обзоре проанализировано состояние проблемы организации и совершенствования оказания помощи взрослым пациентам с врожденными пороками сердца (ВПС). Показано, что формирование все более возрастающей популяции взрослых людей (пациентов старше 18 лет), с врожденными аномалиями сердца и магистральных сосудов требует стандартизации и подготовки новых подходов в оказании как медицинской, так и немедицинской помощи такому контингенту лиц. Несмотря на большое количество, как клинических рекомендаций, так и научных публикаций остается целый ряд вопросов, которые требуют решения и дополнительных исследований. Обзор содержит 42 источника.

Ключевые слова: сердце, пороки сердца, взрослые

Вікові аспекти вроджених аномалій серця і магістральних судин, як предиктор зміни структури серцево-судинних захворювань у дорослих

І.Г. Лебідь

В огляді проаналізовано стан проблеми організації та удосконалення надання допомоги дорослим пацієнтам з вродженими вадами серця (ВВС). Показано, що формування все більш зростаючої популяції дорослих людей (пацієнтів старше 18 років), з вродженими аномаліями серця і магістральних судин вимагає стандартизації та підготовки нових підходів у наданні як медичної, так і немедичної допомоги такому контингенту осіб. Незважаючи на велику кількість, як клінічних рекомендацій, так і наукових публікацій залишається цілий ряд питань, які потребують вирішення і додаткових досліджень. Огляд містить 42 джерела.

Ключові слова: серце, вади серця, дорослі

Age aspects of congenital heart anomalies as predictors of adults cardiovascular disease structure changes

I.G. Lebid

Background. World trends in the development of medical science last decades have resulted to significant changes in the structure of cardiovascular disease (CVD). The structure of the CVS disease's incidence and prevalence in different age periods are different. Thus, in the adult population the predominant pathology is the coronary artery disease (CAD) and arterial hypertension (AH). Congenital heart defects (CHD) are the main place of CVD in the pediatric age group and is the most pressing problem of modern pediatric cardiology. These patients reaching adult age (18 years and older), change the structure of the CVD in the adult population and form a larger percentage of this disease among adults worldwide.

Objectives. The purpose of study was to examine and make a review the state of the health care organization problems for adults with CHD, by analyzing the prevalence, in correlation with similar indices in children, to analyze current approaches and recommendations on the management for this patient's cohort.

Methods. The incidence of CHD in children varies from 0.4 to 1 in 1000 live births. 85% of children with CHD survive to 18 years in countries with well-developed health care. In Ukraine about 4000 children with CHD born every year. The comparative analysis of the prevalence of CHD in children 0-17 years in the dynamics (from 2009 to 2011) shows the increasing from 51572 or 6.3 per 1000 children to 59868 or 7.48 per 1000 respectively. This trend creates an important question: what is the prevalence of adult patients with CHD? In the analysis of international publications noted different data of amount adult with CHD. Russian Federation has no full data on the prevalence of this disease in people over 18 years. Multi-center study in Canada (Quebec) has shown that the prevalence of CHD in adults is 4.09 per 1000 adults. In UK predict the need for follow-up of adults with CHD, for 200 cases per 100000 live births, or 1600 cases every year in the U.K. (assuming a population of 50 million). Assuming a population of 280 million in the U.S., that would mean an increase of 8,960 adult cases annually, or 89,600 cases in the current decade. Extrapolating from the data on the population of Ukraine, which was in 2012 – 45633600 people, of which 7971600 children aged 0 to 17 years, we can predict that the number of adults with CHD in our country range from 153000 to 225000 people.

Results In economically developed countries are already acute problem of organizing a coherent assistance to such patients. Medical staff can not automatically follow the guidelines, adapted in other countries. This depend of the psychological and social issues of mentality in society, the economic situation of the country, the availability of health services and the potential they provide highly specialized care (adult cardiologists, GUCH specialists, surgeons, social services). Medical care for adult with CHD will include the exact calculation of the cost of providing such highly specialized care, logistics (capabilities, and time of delivery the patient), etc. A well working network of specialist centers with general adult care is of critical importance.

Conclusions. The review analyzes the problem of organizing and improving assistance for adult patients with CHD. It is shown that the formation of ever-increasing population of adults (patients older than 18 years) with congenital abnormalities of the heart and great vessels requires the standardization and development of new approaches to the provision of both medical and non-medical assistance. Estimating prevalence adults with CHD in Ukraine is about 200000, with more than half of them having moderate or high complexity of their defect. Thus, the formation of strategies to assist adults with CHD change the structure of CVD in Ukraine, will reduce mortality, extend life and improve the quality of life of these patients. Despite the large number clinical guidelines and scientific publications remain a number of issues that need additional research. The review contains 42 references.

Keywords: heart, congenital malformations, adult