

На правах рукописи

Сарсенбаева Гулжан Искендировна

**РОЛЬ ЭКСТРАКАРДИАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ
ПРИ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ**

3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

доктора медицинских наук

Москва – 2024

Диссертационная работа выполнена на базе отделения детской кардиохирургии и интервенционной кардиологии Научного центра педиатрии и детской хирургии Минздрава Республики Казахстан.

Научный консультант:

д.м.н., профессор

Ким Алексей Иванович

Официальные оппоненты:

Иванов Алексей Сергеевич - доктор медицинских наук, профессор, врач-сердечно-сосудистый хирург кардиохирургического отделения №2 ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова».

Абрамян Михаил Арамович - доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы»

Горбатилов Кирилл Викторович - доктор медицинских наук, заведующий кардиохирургическим отделением №2 (детское) ГБУЗ Тюменской области ОКБ №1.

Ведущая организация: ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России.

Защита диссертации состоится «20» сентября 2024 года в «14-00» часов на заседании диссертационного совета 21.1.038.01 при ФГБУ «НМИЦ ССХ им А.Н. Бакулева» Минздрава России по адресу: 121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России и на сайтах ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А. Н. Бакулева» Минздрава России - www.bakulev.ru и Высшей Аттестационной Комиссии (ВАК) - <http://vak.minobrnauki.gov.ru>.

Автореферат разослан «13» августа 2024 года.

Ученый секретарь

диссертационного совета 21.1.038.01

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы исследования

Современная кардиохирургия создала возможность радикальной коррекции многих врожденных пороков сердца (ВПС) в более раннем детском возрасте, и, естественно определило огромный интерес к различным ее аспектам. Даже при качественной своевременной хирургической коррекции ВПС, прогноз для дальнейшей жизнедеятельности может быть определен сочетанием сопутствующей дисфункции органов и систем.

Следует отметить, что наличие экстракардиальной патологии у кардиохирургических пациентов не только осложняет течение этих аномалий, но и требует проведения дополнительных сложных диагностических и лечебных мероприятий, а также способствует возникновению различных осложнений, отражается на результатах лечения и приводит к возрастанию показателей летальности и инвалидности.

Развитие осложнений в пери-операционном периоде являются ведущей проблемой в детской кардиохирургии. Возрастает количество хирургических вмешательств у пациентов детского возраста с отягощенным преморбидным анамнезом, который не может и не должен быть причиной отказа от оперативного лечения, хотя и имеет высокие риски развития осложнений. Работ, посвященных систематизации сопутствующих заболеваний и междисциплинарного подхода при кардиохирургических операциях у пациентов детского возраста в литературе мы не нашли.

В настоящее время в мировой детской кардиохирургии идут поиски наиболее подходящих шкал оценки рисков для кардиохирургического пациента детского возраста. Существующие шкалы рисков в детской кардиохирургии (шкала Аристотеля, RACHS-1 и RACHS-2) не лишены значительных недостатков и обладают ограниченной прогностической ценностью и не содержат всех переменных факторов риска, которые

встречаются в практической детской кардиохирургии.

Вопрос стратификации пери-операционных рисков имеет эволюционный характер для педиатрической кардиохирургической практики. Аспект важности учета сопутствующей патологии у пациента широко изучен во взрослой кардиохирургии, в педиатрии приобрела актуальность только с развитием детской кардиологии и кардиохирургии в последнее десятилетие.

Все вышеуказанное диктует необходимость проведения исследования и анализа собственного материала, с целью усовершенствования методов своевременной диагностики, выбора стратегии кардиохирургического лечения у пациентов с экстракардиальной патологией и определило цель, задачи исследования.

Цель исследования: Значение экстракардиальной патологии, как дополнительного фактора риска при коррекции врожденных пороков сердца у детей.

Задачи:

1. Изучить клинико-демографическую характеристику пациентов с ВПС.
2. Провести ретроспективный и проспективный анализ экстракардиальной патологии у пациентов, госпитализированных в кардиохирургическое отделение.
3. Изучить роль генетических заболеваний, как фактора, влияющего на результаты хирургического лечения пациентов с ВПС.
4. Изучить влияние патологии дыхательной системы на результаты хирургического лечения пациентов с ВПС.
5. Определить влияние дисфункции желудочно-кишечного тракта на результаты хирургического лечения пациентов с ВПС.
6. Изучить редкие экстракардиальные заболевания, встречающиеся в детской кардиохирургии.

7. Унифицировать модель стратификации рисков у кардиохирургических пациентов детского возраста с сопутствующей патологией.

Научная новизна исследования

Впервые проведен комплексный анализ результатов кардиохирургического лечения у пациентов детского возраста с сопутствующей экстракардиальной патологией (ЭП). Определена частота и структура ЭП, как дополнительного факторы риска у новорожденных и детей, требующих кардиохирургическую коррекцию.

Впервые научно обоснована необходимость мультидисциплинарной тактики ведения кардиохирургических пациентов детского возраста с учетом сопутствующей патологии.

Впервые проведена систематизация структуры ЭП у кардиохирургических пациентов детского возраста. Определены факторы риска кардиохирургического лечения у детей и разработана шкала стратификации риска по ЭП, существенно влияющей на тактику лечения кардиохирургических пациентов детского возраста. Впервые доказана целесообразность применения у кардиохирургического пациента наряду с базовой шкалой Аристотеля и RACHS-1 разработанной шкалы стратификации по преморбидному фону.

Практическая значимость результатов исследования

Автором представлена необходимость раннего выявления значимых сопутствующих заболеваний, которые являются предикторами развития осложнений, неблагоприятного исхода у кардиохирургических пациентов и которые необходимо учитывать при выборе сроков, объема и стратегии операции. Определены факторы хирургического риска по ЭП, которые структурированы в единую классификацию и разработана шкала стратификации коморбидности, которую необходимо учитывать наряду с базовой шкалой Аристотеля и RACHS-1. Разработан алгоритм бактериального

мониторинга у кардиохирургических пациентов для профилактики инфекционных осложнений, ведение пациентов с дисфункцией ЖКТ, редкими заболеваниями.

Данные исследования можно использовать для оптимизации протоколов предоперационной подготовки и послеоперационного ухода, также внести в национальные регистры по детской кардиохирургии. Показано, что в группе пациентов с высокими рисками стратификации по сопутствующей патологии необходимо избегать дополнительных интра-операционных повреждающих факторов (минимизация гемодилюции, проведение нормотермического ИК, сокращение продолжительности операции, профилактика кровопотери и др.) и расширить спектр применения мини-инвазивных рентген-васкулярных процедур.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Среди пациентов детского возраста, госпитализированных для кардиохирургического лечения регистрируется высокая частота сопутствующей патологии (до 70%).
2. Тяжелая экстракардиальная патология у пациентов детского возраста с ВПС оказывает значимое влияние на стратегию хирургического лечения.
3. Преимущества мультидисциплинарного подхода у детей с кардиохирургической патологией в улучшении результатов хирургического лечения.
4. Сопутствующая патология требует дополнительных диагностических и хирургических вмешательств и увеличивает экономические расходы.
5. Для прогнозирования летальности и ассоциированных с ней осложнений у кардиохирургических пациентов детского возраста использующиеся шкалы стратификации риска (базовая шкала Аристотеля, RACHS-1) требуют усовершенствования.

Реализация результатов исследования

Основные результаты исследования внедрены в клиническую практику отделения детской кардиохирургии Научного Центра педиатрии и детской хирургии МЗ РК, используются в работе отделений кардиохирургии в регионах Казахстана, СНГ. Включены в программы обучения студентов Национального медицинского университета им.С.Д.Асфендиярова, Казахско-Российского медицинского университета.

Апробация результатов

Основные результаты диссертации доложены и обсуждены: на Ежегодных Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов, международных конференциях стран СНГ; разработаны 3 методические рекомендации; получено авторское право -1, имеются акты внедрения в Казахстане, в том числе и странах СНГ.

По теме диссертации опубликовано 39 работы в периодических изданиях, 14 из которых, в рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Министерства образования РФ, базы данных Scopus.

Объем и структура диссертации.

Диссертация изложена на 263 страницах и состоит из введения, литературного обзора, описания материалов и методов исследования, 4 глав собственных данных, обсуждения результатов исследования, заключения, практических рекомендаций; иллюстрирована 32 таблицами, 73 рисунками, 6 клиническими описаниями. Библиографический указатель включает 78 работ на русском и 130 иностранных языках.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

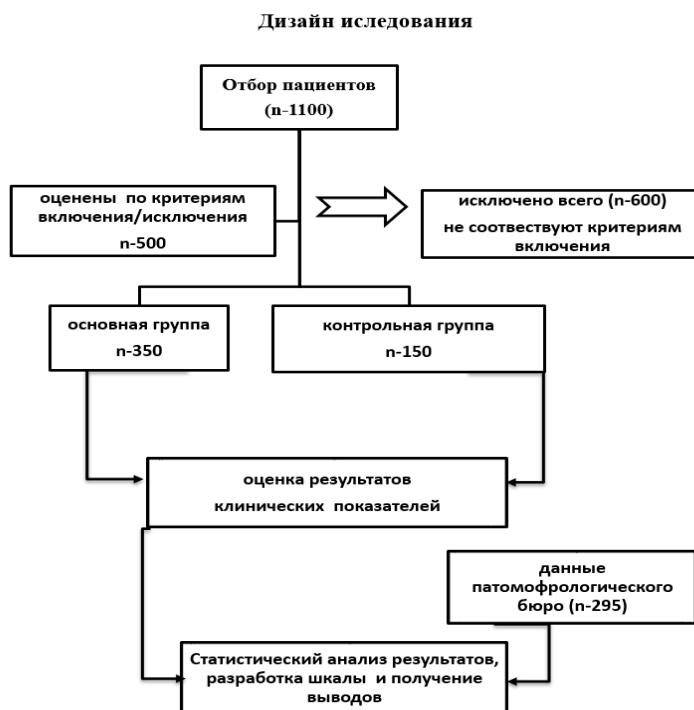
Материал и методы исследования

Нами проведен ретроспективный анализ пациентов за период 2012-2022гг (n-1100), госпитализированных в отделение кардиохирургии и интервенционной кардиологии Научного центра педиатрии и детской

хирургии (НЦПДХ) Министерства здравоохранения Республики Казахстан (МЗ РК).

Всем пациентам проведены исследования согласно протоколу и проведен отбор. Для сравнительного анализа и реализации задач исследования в настоящей работе отобранная группа пациентов (n-500) была распределена на основную (n-350), где встречалась экстракардиальная патология и контрольную группу (n-150) без сопутствующей патологии.

Также для репрезентативности результатов в анализ включены данные патоморфологического бюро г. Алматы, данные других кардиохирургических отделений (n-295); материал детской прозектуры г. Алматы. По эти данным проводился анализ структуры и частоты экстракардиальной патологии, влияющей на исходы лечения пациентов с кардиохирургических пациентов. В работе представлены ряд клинических примеров у кардиохирургических пациентов с сопутствующей экстракардиальной патологией с целью демонстрации актуальности, изучаемой в научной работе проблемы.



Критерии включения:

- наличие экстракардиальной патологии у кардиохирургического пациента;
- пациенты одного кардиохирургического отделения;
- отсутствие экстракардиальной патологии;
- пациенты от 0 до 18 лет

Критерии исключения:

- тяжелая полиорганная недостаточность кардиального генеза в дооперационном периоде;
- новорожденные весом ниже 2,8 кг

Оценка результатов кардиохирургического лечения в группах сравнения

Оценены следующим критерии клинических показателей:

- ✓ продолжительность госпитализации в клинике;
- ✓ продолжительность нахождения на ИВЛ и в ОРИТ;
- ✓ показатель осложнений;
- ✓ госпитальная летальность

Базовые демографические характеристики пациентов в группах представлены в таб.1. Средний возраст пациентов составил $5,9 \pm 2$ и $8,1 \pm 2$ лет в основной и контрольной группах, соответственно. Как видно из таб.1, в группах сравнения по росту значимого различия нет ($p=0,096$), тогда как, по весу и возрасту мы видим статистическое значимое различие. В контрольной группе средний вес и возраст пациентов выше, чем в основной группе ($p=0,000$).

Таблица1. Демографическая характеристика больных

группы	Абсолютное число (n)		%		Р-значение
	Основная	контрольная	основная	Контрольная	
Количество больных	350	150	70	30	
Возраст (мес)	$5,9 \pm 2$	$8,1 \pm 2$	-	-	0,000
Новорожденные	208	15	59,5%	10%	0,000

мальчики	189	68	53,8%	44,8%	0,562
девочки	161	82	46,2%	55,2%	0,445
рост (см)	74 (51;98)	76 (52;100)			0,096
Вес (кг)	6,45 (2,9;10)	8,3 (4,6;12)			0,000

Примечание - Качественные данные указаны в виде абсолютного числа пациентов (%) количественные данные в виде среднего значения $\pm$ среднеквадратическое отклонение.

Для объективности сравнения результатов хирургического вмешательства, исследуемые были распределены по типу проведенной хирургической коррекции на основе шкалы риска по категории сложности хирургической процедуры RACHS-1 (таб. 2).

Таблица 2. Распределение пациентов по категории риска RACHS-1

Категория риска RACHS-1	Основная		Контрол.	
	п	%	п	%
1-я категория: коррекция вторичного ДМПП, ОАП в возрасте >30 дней, коарктация аорты >30 дней, ЧАДЛВ.	158	49	109	72
2-я категория: пластика клапана ЛА, пластика ВОПЖ, имплантация кондуита в легочную позицию, ДКПА, коррекция ДМПП, ДМЖП, ТФ, ТАДЛВ в возрасте >30 дней, аортолегочного окна, коарктации аорты <30 дней, стеноза ЛА	28	8,6	19	12,6
3-категория: операция Фонтена, суживание легочной артерии, системно-легочный шунт, артериальной предсердное переключение при ТМС, коррекция аномального отхождения левой коронарной артерии от ЛА, ДОМС, Частичная и полная формы АВК, ТФ с атрезией ЛА, трехпредсердное сердце, коарктация аорты с ДМЖП, внутрисердечные объемы	112	37,8	21	14
4-я категория: предсердная септоэктомия, артериальное переключение в сочетании с пластикой ДМЖП, подлегочного стеноза, коррекция ТАДЛА в возрасте <30 дней, ОАС, гипоплазия-перерыв дуги аорты,	13	4,03	1	0,6
5-я категория (коррекция перерыва дуги с ОАС)	1	0,3	--	-
6-я категория: процедура Норвуда.	10		1	0,6
Итого	322	100	150	100

В основной группе проведены 322 операций (229- РК, 61-отсроченные, 32- паллиативные). Частота встречаемости оперативного вмешательства 1-3-й категорий риска суммарно составила 95,4% в основной группе. 1-я категория оперативных вмешательств самая распространенная - частота встречаемости 49%, что сопоставимо с известной распространенностью пороков, включенных в данную категорию. В контрольной группе по 1-3 категории сложности операций составило - 98,6% случаев.

Для реализации поставленных задач исследуемым пациентам проведены процедуры согласно принятому в клинике протоколу; был создан мультидисциплинарный Совет из узких специалистов (хирурга, пульмонолога, невролога, неонатолога, генетика, неонатолога и др).

Методы статистики. Статистическую обработку результатов выполняли с применением интегрированной системы статистического анализа и обработки результатов SPSS 22.0 for Windows (IBM Corp., США), с использованием пакета прикладных программ “Stata 14” StataCorp LP, College Station, USA). Оценивали нормальность распределения признака с критерия Колмогорова–Смирнова. Для изучения дискриминационной способности полученной шкалы коморбидности использовался метод ROC анализа с построением соответствующих кривых. Регрессионный анализ использовался для выявления предикторов, наиболее значимые параметры были включены в многофакторную модель.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

1.1. Клинико-демографическая характеристика исследуемых пациентов

Согласно нашим данным, в основной группе и контрольной группе без экстракардиальной патологии (ЭП) значимого отличия по гендерному признаку не было. В основной группе встречалось больше детей периода новорожденности и детей до 1 года (98%), чем в контрольной группе (74,6%) (таб.1).

При распределении по возрасту в основной группе было: новорожденных - n-208 (59,5% $\pm$ 2,6 (ДИ 64,7-54,3); детей от 1 месяца до 6 месяцев- n-103 (29,4% $\pm$ 2,4 (ДИ 34,6-24,8); от 6 мес. до 1 года-n-31 (8,8% $\pm$ 1,51(ДИ 8,3-9,3); старше 1 года -n-8(2,2% $\pm$ 0,6 (ДИ 1,8-2,3).

В контрольной группе сравнения: новорожденных – n -15 (10% $\pm$ 2,45 (ДИ 9,5-10,6); n- 45 (30% $\pm$ 3,7 (ДИ 22,5-37,5); n- 52 (34,6% $\pm$ 3,8 (ДИ 26,8-42,4) и старше 1 года -n-38 (25,3% $\pm$ 3,55(ДИ 18,2-32,4) соответственно (рис.

1). Следует отметить, что ЭП чаще была среди новорожденных и детей до 6 месяцев (59,5% в основной группе против 29,7% контрольной) (рис.1).

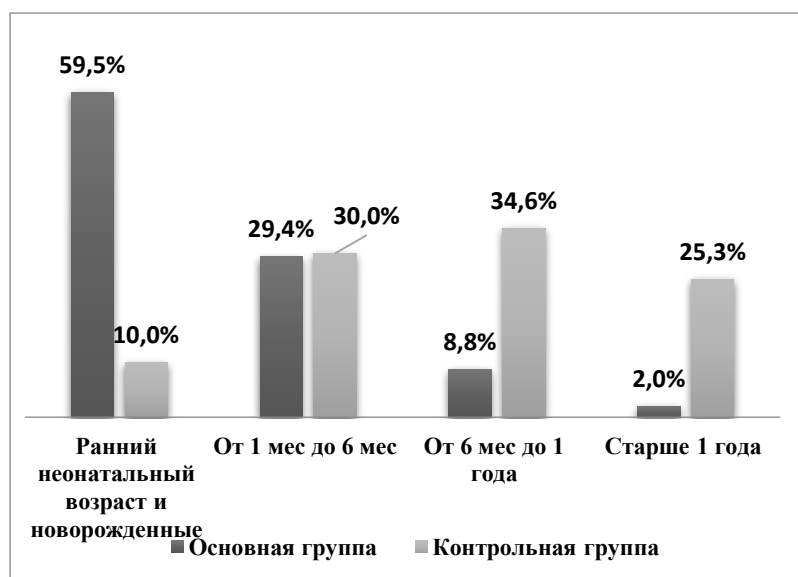


Рис.1. Структура пациентов в исследуемых группах по возрастному периоду

В таб.3 результаты анализа показали, что существует статистически значимая разница долей между основной и контрольной группами для раннего неонатального возраста и новорожденных, а также для группы детей от 1 месяца до 6 месяцев и группы детей старше 1 года. Доказано, что ЭП чаще встречается в группе новорожденных и детей до 6 месяцев жизни.

Таблица 3. Оценка разности долей возрастных групп основной и контрольной группы

	Основная группа		Контрольная группа		Тестовая статистика: z	p-значение
	350		150			
	абс.	%	абс.	%		
неонатальный возраст	209	0,595	15	0,100	10,203	0,000
От 1 мес. до 6 мес	103	0,294	45	0,300	-0,135	0,893
От 6 мес. до 1 года	31	0,088	52	0,346	-7,116	0,000
Старше 1 года	7	0,02	38	0,253	-8,347	0,000

Структура кардиохирургической патологии представлена в таблице 4.

Таблица 4. Структура кардиохирургической патологии у исследуемых пациентов.

Нозология ВПС		n	M	±m	ДИ	
1	Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)	110	22	1,8	25	18
2	Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)	79	15,7	1,6	15	14
3	ДМЖП+ДМПП+незаращенный артериальный проток (НАП)	73	14,6	1,5	15	14
4	Коарктация аорты (КоА)	13	2,6	0,7	2,8	2,4
5	Открытый общий атрио-вентрикулярный канал (ООАВК)	12	2,4	0,4	2,6	2,2
6	Атрезия легочной артерии (АЛА)	27	5,4	1,0	5,7	5,1
7	Аномалия Эбштейна	4	0,8	0,4	0,9	0,6
8	Гипоплазия левых отделов сердца (ГЛОС), перерыв дуги аорты, в том числе синдром Шона	16	3,2	1,4	3,4	2,9
9	Тетрада Фалло (ТФ)	19	3,8	0,59	4,0	3,5
10	Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ)	10	2	0,63	2,1	1,8
11	Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ)	2	0,4	0,2	0,4	0,3
12	Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)	21	4,2	1,6	4,0	3,5
13	Атрезия трикуспидального клапана (АТК)	11	2,2	0,6	2,3	2,2
14	Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ)	16	3,2	1,4	3,4	2,9
15	Дилатационная кардиомиопатия (ДКМП)	2	0,4	0,2	0,4	0,3
16	Незаращенный артериальный проток (НАП)	26	5,2	0,9	5,4	4,9
17	Общий артериальный ствол (ОАС)	5	1	0,4	1,3	0,8
18	Клапанный стеноз легочной артерии	11	2,2	0,6	2,3	2,2
19	Клапанный стеноз аортального клапана с недостаточностью	4	0,8	0,4	0,9	0,6
20	Синдром аномального отхождения левой коронарной артерии от легочного ствола	2	0,4	0,2	0,4	0,3
21	Корригированная транспозиция магистральных сосудов с ДМЖП	1	0,2	0,2	0,26	0,14
22	Аорто-легочное окно	2	0,4	0,2	0,4	0,3
23	Единственный желудочек	5	1	0,4	1,3	0,8
23	Образование сердца (рабдомиома, миксома, фиброма, киста правого предсердия)	7	1,4	0,5	1,56	1,24
24	Эхинококкоз сердца	2	0,4	0,2	0,4	0,3
25	Изолированная гипоплазия правого желудочка	1	0,2	0,2	0,26	0,14
26	Врожденный дивертикул правого желудочка	1	0,2	0,2	0,26	0,14
27	Врожденная недостаточность митрального клапана при МПС	8	1,6	0,5	1,7	1,4
28	Врожденная недостаточность аортального клапана при МПС	10	2	0,6	2,1	1,8
	итого	500				

1.2. Анализ исследуемых пациентов основной группы по структуре экстракардиальной патологии

Структура ЭП у кардиохирургических пациентов представлена в таб.5.

Таблица 5. Структура экстракардиальной патологии у основной группы

Нозология ВПС		n	M (%) ±m	95% ДИ	
1	Множественные врожденные пороки развития (МВПР, VACTER)	78	22,2±2,2	26,6	17,7
2	ВПР ЖКТ (гастрошизис, атрезия пищевода, атрезия ануса, синдром Ледда, пилоростеноз, омфалоцеле, мальротация кишечника)	31	8,8±1,5	9,1	8,4
3.	ВПР легких (гипоплазия легкого, аплазия, кистозная трансформация легких, диафрагмальная грыжа, трахеобронхомаляция). Синдром Картангенера, врожденная легочная лимфангиэктазия.	27	7,7±1,4	7,8	7,5
4.	ВПР.ЦНС (с.Денди-Уокера, врожденная киста, микроцефалия)	10	2,8±0,8	2,8	2,7
5.	ВПР почек и мочевыводящих путей (гипоспадия, гидронефроз, аплазия почки, мультикистоз, эписпадия)	15	4,2±1,0	4,3	4,0
6	ВПР костно-мышечной системы (полидактилия, расщелина верхней губы и твердого неба,	35	10±1,6	10,1	9,8
7	Генетические и наследственные синдромы	95	27,2±2,3	31,9	22,4
8	Пневмония	218	62,2±2,5	67,3	57
9	Бронхо-легочная дисплазия (БЛД)	11	3,14±0,9	3,2	3
10	Внутриутробная инфекция (цитомегаловирусная, герпетическая, листериоз)	97	28±2,4	32,8	23,2
11	Сепсис неонатальный (бактериальный, грибковый)	56	16±1,9	16,2	15,7
12	Некротический энтероколит (НЭК)	10	2,8±0,6	1,8	1,2
13	Заболевание крови (лейкозы, гемофилия, тромбоцитопатия, первичный иммунодефицит, болезнь Казабаха-Мерита, идиопатическая пурпура, анемия, синдром отторжения трансплантата)	21	6,2±1,2	6,3	6,0
14	Тяжелая патология ЦНС (острое нарушение мозгового кровообращения, внутри желудочковое кровоизлияние, лейкомаляция	23	6,5±1,32	6,6	6,3
15	Перинатальная энцефалопатия гипоксически-ишемического генеза (ПЭП., ГИЭ)	266	76±2,2	80,5	71,4
16	Редкие заболевания (орфанные): мукополисахаридоз, муковисцидоз, б.Бурневилля-Прингла, с.Марфана.	78	22±2,2	26,6	17,7
17	Болезни перинатального периода (гиалиноз легких, асфиксия новорожденных, синдром дыхательных расстройств- СДР)	76	21,7±2,2	26,1	17,2
18	Инфекции мочевыводящих путей	10	2,8±0,8	2,8	2,7
19	Инфекции паразитарного характера (эхинококкоз, гельминты, листериоз и др.)	5	1,4±0,6	1,3	1,2

Как видно из таб.5 и рис.2, лидирующей ЭП были: ПЭП- 76% (n-266); пневмония -62,2% (n-218); ВУИ-28% (n-97); синдромы- 27,2% (n-95); МВПР-22% (n-78); болезни перинатального периода, синдром дыхательных расстройств- 21,7% (n-76) и болезни крови (6,2%).

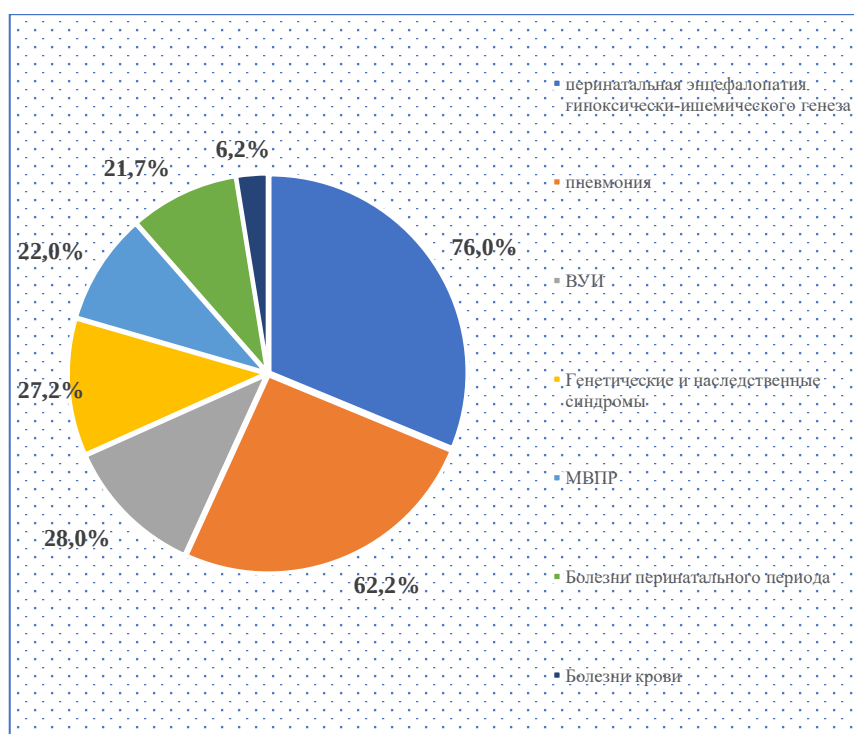


Рис.2. Структура лидирующих экстракардиальных нозологий в основной группе

Согласно таб.6, у новорожденных чаще наблюдались сочетания 2 и более ЭП (до 47,1%), чем у детей старше одного года. Что естественно повышало риски развития осложнений у новорожденных. У детей до 1 года чаще наблюдалось сочетание двух нозологий (n-98, 73,1%) (таб. 6).

Таблица 6. Количество сочетаний экстракардиальной патологии у 1 пациента

сопутствующая патология (количество у одного пациента)	Новорожденные		До 1 года		старше 1 года	
	п/М ± м	ДИ	п/М ± м	ДИ	п/М ± м	ДИ
1	33/15,8±2,5	16,0-15,5	24/17,9±2,1	18,1-17	6/75±15	105-44
2	77/37±3,3	43,6-30	98/73,1±3,8	80-65	2/25±15	55-5
3 и более	98/47,1±3,4	54-40	12/8,9±2,4	9-8,07	-	
Всего	208		134		8	

Ниже представлена разница долей у новорожденных и детей до 1 года по двум и более сочетаниям экстракардиальной патологии у одного пациента. У новорожденных этот показатель больше по 2 сочетаниям, а у детей до года по 3 и более сочетаниям (таб.7).

Таблица 7. Оценка разности долей сочетаний экстракардиальной патологии у 1 пациента.

	Новорожденные		До 1 года		Тестовая статистика: z	p-значение
	208		134			
	абс.	%	абс.	%		
1	33	0,159	24	0,179	-0,495	0,620
2	77	0,370	98	0,731	-6,522	0,000
3 и более	98	0,471	12	0,090	7,375	0,000

По таблице сопряженности показана, что существует связь между количеством патологических сочетаний и возрастом ребенка (таб.8, рис 3.)

Таблица 8. Комбинационная таблица частот Effect * Group
Количество

		Группа		Всего
		До 1 года	Новорожденные	
Экстракардиальная патология (количество у одного пациента)	1 патология	24	33	57
	2 патологии	98	77	175
	3 и более	12	98	110
Всего		134	208	342

Тест хи-квадрат был проведен для таб.9. В ней отражена частота возникновения сочетаний ЭП у 1 пациента в разрезе двух групп детей: новорожденных и детей до 1 года (таб.9, рис.3).

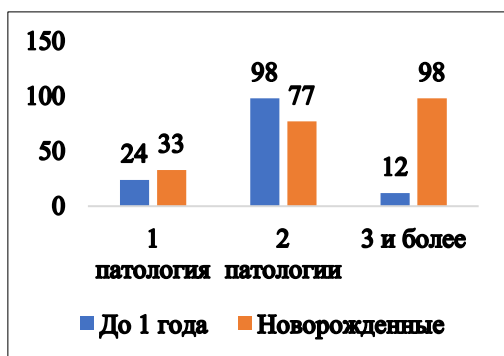


Рис.3. Показатель количества

	Значение	ст.св.	Асимптотическая значимость (2-сторонняя)
Хи-квадрат Пирсона	57,875 ^a	2	0,000
Отношения правдоподобия	64,492	2	0,000
Количество допустимых наблюдений	342		

Таблица 9. Результаты теста хи-квадрат

Тест хи-квадрат показал наличия взаимосвязи между числом сочетаний ЭП и возрастом детей.

Результаты тестирования разности долей показало, что доля детей с ЭП, которые лечились в стационарах ПМСП статистически значимо выше, чем у детей без ЭП. Это же касается доли детей, кому проведены дополнительные процедуры на этапе ПМСП и на этапе кардиохирургического стационара (таб.10). В 56% случаях проведены дорогостоящие и специфические методы исследования для выявления патологии других органов. Тогда как в контрольной группе (13-33%) проведены процедуры с целью исключения ЭП и была значимая достоверная разница повышения частоты услуг в основной группе ($p=0,000$).

ЭП встречалась чаще в группе «бледных» ВПС, чем в группе «синих» ВПС (61,8% против 38,1%) соответственно. В структуре ЭП у пациентов обеих групп, лидирующими были: пневмония (в группе с «ацинотичными»- 32,2%, с цианотичными – 29%), ПЭП (в первой 33,9% и 32,5% во второй соответственно) и внутриутробная инфекция (9,8% и 8,6%). У пациентов с «ацинотичными» ВПС на 10% чаще встречалась ВУИ. В группе «бледных» ВПС мы наблюдали синдромы в 19% случаях ($n=13$); когда в группе «синих ВПС»- лишь в 3 случаях (10,3%). Заболевания крови (лейкемоидная реакция, лейкоз, гемофилия) в 1,7% случаях, первичный иммунодефицит (ПИД)- в 1,2% встречались в группе с «бледными» ВПС, а в сравниваемой группе «синих ВПС» таких пациентов не было. Септические состояния одинаково часто встречались в обеих группах (7% и 6,2%). Одинаково часто наблюдались ПЭП (35,4% и 32,5%) в обеих группах сравнения. Высокая частота экстракардиальных ВПР наблюдалась у пациентов с септальными пороками, пороками аорты и клапанов, тогда как у пациентов с транспозицией магистральных артерий аномалий других органов не встречали. ЭМ на 0,8% чаще встречались у пациентов с бледными ВПС.

Таким образом, в структуре ВПС наличие коморбидной патологии встречается чаще у пациентов с ВПС «ацинотичного» типа (61,8%).

Таблица 10. Оценка разности долей по месту проведения лечения

Уровень медицинской помощи	С сопутствующе й патологией		Без сопутствую щей патологии		Тестов ая статист ика: z	p- значе ние
	350		150			
	абс.	%	абс.	%		
Стационар ПМСП (ОДБ, ГКБ, роддом)	170	0,485	30	0,200	5,962	0,000
дополнительные диагностические исследования на этапе ПМСП	160	0,457	20	0,133	6,918	0,000
дополнительные методы исследования и консультации на этапе кардиохирургического стационара	350	1	10	0,150	19,983	0,000

В рамках системы мультидисциплинарного совета (МДС) обсуждались сроки и тактика лечения пациентов. На основании МДС была выбрана следующая тактика: радикальная коррекция выполнена у 65,4 (n-229); отсроченные операции в 17% (n-61); паллиативные операции в 9% (n-32); перевод в другие профильные отделения в 9,1% (n-32). (рис.4)

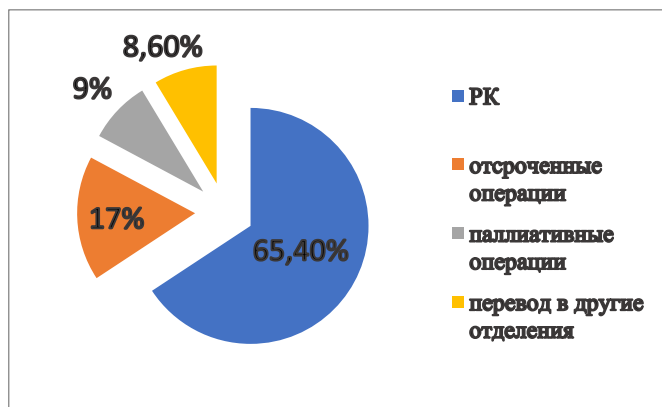


Рис.4. Тактика ведения пациентов

В 2% случаях пациентам проведены одновременно операция на сердце и на органах ЖКТ и легких, ЦНС (лапаротомия, трепанация черепа, коррекция пороков диафрагмы). Переводы в другие отделения были связаны в основном с тем, что тяжесть на тот момент была обусловлена ЭП. В 26,1% случаях у пациентов причиной отсрочить операцию на сердце были случаи, когда первым этапом пациентам проводилась хирургическая коррекция ВПР, требующая неотложного вмешательства. В контрольной

группе пациентов в 94% случаях (n-139) проведены кардиохирургические оперативные вмешательства. Лишь в 7,3% случаях (n-11), проведены отсроченные операции, в связи со стабильностью показателей гемодинамики и морфометрических показателей.

1.3 Оценка результатов хирургического лечения в исследуемых группах.

Для оценки результатов лечения были оценены критерии: показателя продолжительности нахождения в ОРИТ, сроки проведения ИВЛ, продолжительности интенсивной терапии и показателя развития осложнений, сроки активизации и показателя летальности. Виды проведенных операций на сердце представлены в таблице 2.

Сроки отключение пациента от респираторной поддержки и ранняя активизации были достоверны ниже в группе пациентов без сопутствующей патологии (рис.5).

Длительная ИВЛ была у пациентов с патологией легких, ЦНС и септических осложнений. Развитие инфекции у пациентов является значимой причиной увеличения продолжительности срока пребывания пациентов, а также играют существенную роль в увеличении количества летальных исходов. Реализация инфекционных осложнений у пациентов встречалась в 18% случаях.

Развитие осложнений в основной группе выше (3-70%), чем в контрольной группе.

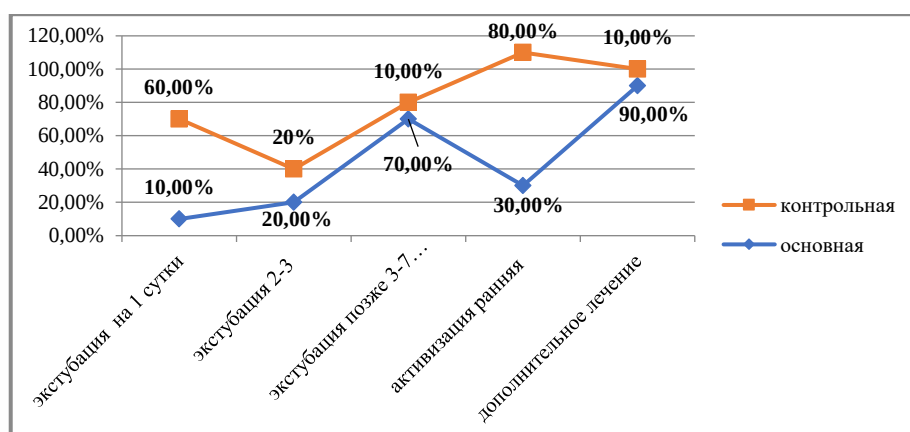


Рисунок 5. Сравнительная характеристика ведения пациентов в ОРИТ в исследуемых группах.

В основной группе наблюдались в 70% случаях неврологические нарушения с развитием судорожного синдрома и инсульта в 1%; прогрессирование пневмонии (46%); реализация ВУИ и сепсиса в 18% (рис.6). Среди тяжелых осложнений в основной группе у пациентов встречались: НЭК, инсульт, гипокоагуляция и кровотечение. В контрольной же группе отмечены неврологические нарушения на фоне постперфузионного синдрома в 20%, с умеренными клиническими проявлениями и в 7% развитие пневмонии на фоне продолжительной ИВЛ. Случаев тяжелых осложнений в контрольной группе исследуемых не отмечено.

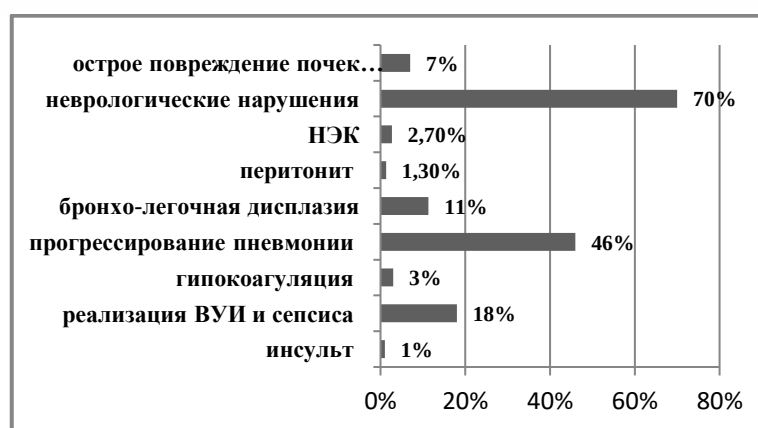


Рис 6. Частота и структура осложнений после операции в основной группе.

Операции на сердце не были проведены у пациентов с тяжелым органическим поражением головного мозга (порэнцефалия, гигантская киста полушария, синдром Денди-Уокера, лейкомоляция).

Неврологические осложнения у пациентов основной группы после операции наблюдались как манифестация сопутствующей патологии ЦНС или возникали на фоне ЭП а (ВУИ, сепсиса, пневмонии, заболеваний крови).

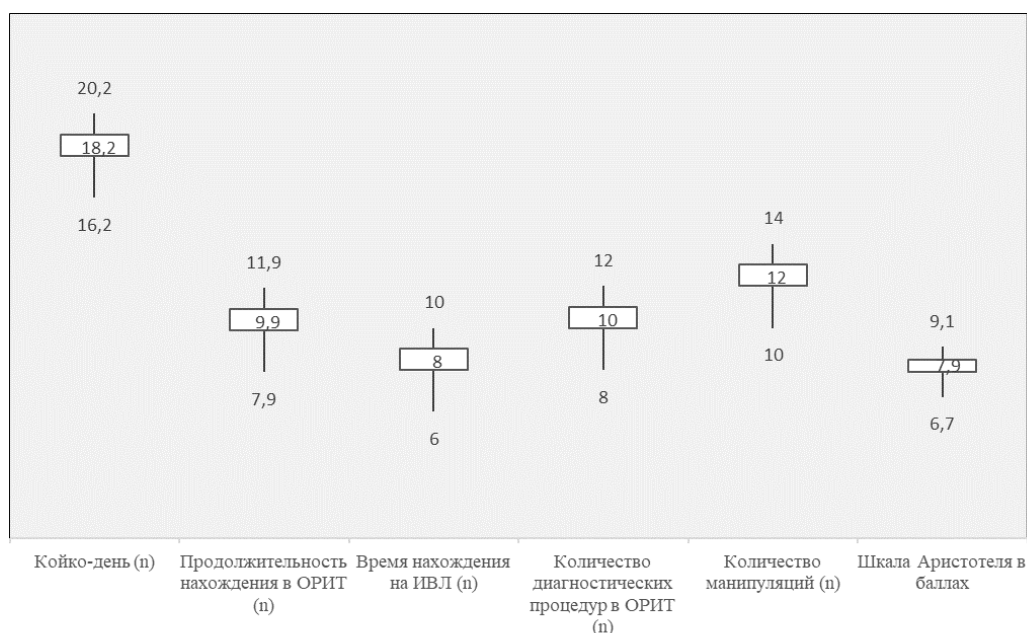


Рисунок 7. Сравнительная характеристика динамики пери-операционного периода у исследуемых пациентов.

Таблица 11. Анализ пери-операционного периода у исследуемых пациентов.

группы	Койко-день (n)	Продолжительность Нахождения в ОРИТ (n)	Время нахождения на ИВЛ (n)	Кол-во диагностических процедур в ОРИТ (n)	Кол-во манипуляций (n)	Развитие осложнений (%)	Летальность (%)	Шкала Аристотеля в баллах
Основная (n-261)	18,2± 2	9,9± 2	8± 2	10± 2	12± 2	78± 2	12,2	7,9± 1,2
Контрольная (n-139)	9± 2	2,1± 2	3± 2	2± 2	5± 2	27± 2	1	5,6± 1,2

Согласно, таб.11 и рис.7, достоверно чаще пациенты с ЭП находятся длительно на ИВЛ и в ОРИТ, нуждаются чаще в дополнительных процедурах. Мы видим достоверную разницу в длительности нахождения пациентов в стационаре с ЭП по сравнению с контрольной группой (18± 2 против 9±2 суток соответственно); проведение респираторной поддержки (8±2 и 3± 2) и развитие осложнений выше в основной группе, включая

показатель летальности (12,2 % против 1%). Достоверно выше был показатель летальности, как до и после операции в основной группе.

Таблица 12. Описательная статистика Ранги

Группа	N	Средн ее	Среднекв.от клонение	Среднекв. ошибка среднего
Койко- дней	Основная	261	18,25	12,793
	Контроль ная	139	9,07	2,215
Койко- дней_в ОРИТ	Основная	261	9,93	11,884
	Контроль ная	139	2,12	1,242

Таблица 13. Результаты теста Манна-Уитни.

группа	N	Средний ранг	Сумма рангов
Койко- дней	Основная	261	246
	Контрольная	139	115
	Всего	400	64234
Койко- дней_в ОРИТ	Основная	261	249
	Контрольная	139	109
	Всего	400	65106

В таб. 12 видно, что пациенты из основной группы находятся в больнице дольше, чем пациенты из контрольной группы. Тест Манна-Уитни показал, что в основной группе среднее значение койко-дней действительно значимо превосходит среднее значение в контрольной группе(таб.13).

В основной группе общий показатель летальности составил 12,2% (n-61), когда в контрольной группе этот показатель составил- 1% (ДИ 2,4-15, χ^2 -16, ОШ-6,1). До операции в основной группе умерло - 11 пациентов (3%): с ОНМК-1, сепсисом-2, НЭК-1, с ГЛОС-2, БЛД-1, гиалинозом-1, синдром Эдвардса-1, лейкемоидной реакцией и лейкозом-2. После кардиохирургической операции умерло-44 пациента (9%) и причинами были: прогрессирование НК, сепсис, ВУИ, прогрессирование пневмонии, врожденная легочная лимфангиэктазия, НЭК, БЛД, ОНМК.

Показатель летальности в контрольной группе пациентов без сопутствующей патологии составил 1%. До операции летальных исходов мы не наблюдали. После операции умерло 5 пациентов: с легочным кризом-3, правожелудочковой дисфункцией после балонной дилатации критического клапана стеноза легочной артерии-1, с диссекцией артериального протока-1.

1.4. Оценка коморбидности у кардиохирургических пациентов по данным патоморфологического бюро

По данным анализа нами отмечено, что среди умерших пациентов - у мертворожденных в сроке до 30 недель ($n=7$, ДИ 2,5-2,1) ВПС обнаружены на аутопсии в 2,3% случаях. Во всех этих случаях у плодов обнаружены МВПР центральной нервной системы (ЦНС), ВПС, желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) и моче-половой системы (МПС). В этой группе ВПС диагностированы случайно на аутопсии: септальные дефекты в 5 случаях ($71,5\% \pm 2,2$), в 2 случая ($28,5\%$ - аномалия Эбштейна, перерыв дуги аорты).

Среди пациентов в $55,5\% \pm 2,8$ случаях были это дети раннего неонатального и неонатального периода (ДИ 61,2-49,7); дети от 1 месяца до 6 месяцев – $27,7\% \pm 2,6$ (ДИ 32,9-22,4), дети от 6 месяцев до 1 года - $12,4\% \pm 1,6$ (ДИ 8,5-8,2) и только в 4,4% случаях $\pm 0,82$ (ДИ 2,0-1,9) были дети старше 1 года (рис. 8).

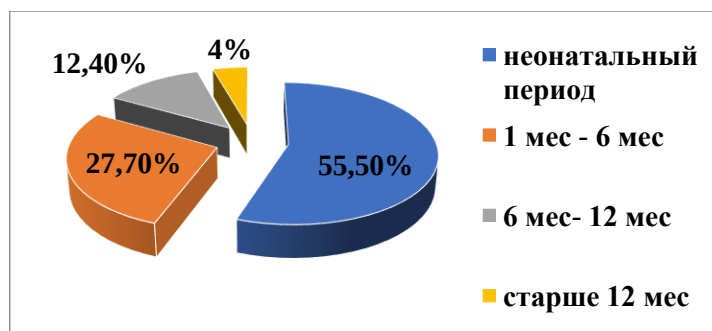


Рисунок 8. Структура умерших детей с ВПС по возрасту.

Пациентов без ЭП было - 40% ($n=118 \pm 2,8$), а 60% ($n=177 \pm 2,8$) имели ЭП. Группа умерших пациентов с ВПС, где не наблюдалась ЭП, соответствовала согласно шкале Аристотеля - от 7 до 14 баллов. А в группе пациентов, где наблюдались по шкале Аристотеля 3-4 балла, развитие осложнений и смертность зависела от наличия ЭП. В группе пациентов с ДМПП ($n=14$, $4,7\% \pm 1,2$) в 100% случаях летальный исход был связан наличием МВПР, тяжелых ВПР ЦНС, ВПР ЖКТ, выраженной гипоплазией легких и диафрагмы. В группе пациентов ($n=79$), где значимость баллов по базовой

шкале Аристотеля была 3 - 6 баллов оказалось $96,1\% \pm 2,9$ с тяжелой экстракардиальной патологией, а в группе по шкале Аристотеля со сложностью операции от 7 до 14,5 баллов (n-216) с сопутствующей патологией было - $74\% \pm 2,9$.

Таким образом, в группе с относительно низким балльным значением по шкале Аристотеля имеется высокий процент сопутствующей патологии ($96,1\%$) у пациентов. В группе с изначально высоким и прогностическим тяжелым исходом коррекции ВПС по шкале Аристотеля - 74% процента имели, оказывающее значимое влияние на исход и развитие осложнений. Структура ЭП у умерших пациентов: $47,4\%$ (n-140) соматическая патология; в $38,3\%$ (n-113) МВПР; 5% (n-28) – синдромы; острая хирургическая патология - 4% (n-12). Достоверно часто встречались среди сопутствующей патологии: МВПР ($95\%CI$ 26,3-14,3%), ВУИ ($95\%CI$ 22,8-13,8), заболевания легких ($95\%CI$ 5,9-1,5). Самой тяжелой группой были МВПР, которые включали: ВПР ЦНС, ЖКТ и почек. Среди них $8,1\%$ (n-24) пациента прооперированы первым этапом по поводу пороков ЖКТ, легких и диафрагмы и вторым этапом проведена операция на сердце.

В $58,6\%$ (n-173) пациентам проведены оперативные вмешательства: операции в условиях искусственного кровообращения в $65,8\%$ случаях (n-114); закрытые операции – $16,7\%$ (n-29) и в $17,3\%$ (n-30) операции на ЖКТ, ЦНС и диафрагме. В 2% случаях пациентам проведены на этапе госпитализации одномоментные операции и на сердце, и на органах ЖКТ и легких, головном мозге. В $6,75\%$ (n-20) случаях у пациентов с ВПС, прижизненно не диагностированы и были выявлены на аутопсии: ВПР почек, ВУИ ЦМВ, кисты и ВПР легких, гемангиомы, муковисцидоз. Частота сопутствующей патологии у умерших пациентов с ВПС была высокой (60%).

1.5. Изучение отдельных экстракардиальных заболеваний у пациентов с ВПС.

Заболевания дыхательной системы. В структуре ЭП бронхо-легочной системы у пациентов были: пневмония у 218 (79,5%); бронхо-легочная дисплазия - 11 (4,5%); ВПР легких с гипоплазией легких - 27 (9,8%); острый бронхит – 1,9 % (n-5), врожденная лимфоангиоэктазия легких – 0,6% (n-3), пневмопатии - 15 (5,4%), муковисцидоз – 3 (1%). В 1,2 % случаях наличие ВПР легких требовало одномоментных операций на сердце и легких. В 3,2% случаях, учитывая наличие тяжелой пневмонии у пациентов проведено суживание легочной артерии. Пневмония влияла на длительность пребывания в реанимации в послеоперационном периоде, увеличивая риск пребывания там, на 16,5%. В 6,2% случаях причиной летальности были пациенты с заболеваниями легких. Самой тяжелой группой среди кардиохирургических пациентов были пациенты с БЛД. Высокая легочная гипертензия у этих пациентов была вторичной на фоне патологии легких – стадии склероза и фиброза при БЛД.



Рис. 9. КТ снимок БЛД у пациента 2 месяцев жизни с ВПС. ДМЖП (шунт в перемембранозной части 5 мм). СДПЖ 98 ммртст за счет патологии легких



Рис. 10. КТ снимок БЛД у пациента 5 месяцев жизни с ВПС. ДМПП (шунт в перегородке 10 мм). СДПЖ 60 ммртст .

Среди заболеваний легких в 0,6% случаях встречался тяжелый ВПР легких (лимфоангиоэктазия), который был на патоморфологическом исследовании у пациентов с ВПС.ТАЛДВ (рис.14)

Синдромальная патология. Частота синдромальной формы патологии у детей с ВПС составила 27,2% и представлена в таб. 14.

Таблица 14. Структура синдромальной патологии у исследуемых пациентов основной группы

Синдромы	n	%
Трисомия по 21 хр.С.Дауна	52	14,8
Трисомия по 13 хр. С.Патау	8	2,1
Трисомия по 18 хр.С.Эдвардса	4	1,1
С.Гольденхара	5	1,1
С.Марфана	2	0,5
С.Ди -Джорджи	5	1,4
С.Тернера-Шерешевского	3	0,8
Синдром Картагенера	2	0,5
Синдром CHARGE	1	0,2
Не классифицируемые синдромы (тератогенные и VACTERL-синдром)	7	2
Синдром Прингла-Бурневилля	2	0,5
итого	95	27,2

Среди ВПС, связанных с генетическими синдромами, чаще встречался ООАВК (63%). После хирургической коррекции у таких пациентов достоверно чаще развиваются пневмония (30%), инфекционные осложнения (3,4%), ателектазы легких (16%), острая сердечная недостаточность (33,4%), нарушения ритма (19,1%), неврологические нарушения (43%) и летальные исходы (3,4%). Средняя продолжительность ИВЛ и продолжительность нахождения в стационаре значимо выше у пациентов с синдромальной патологией ($9,9 \pm 2$ и $16,2 \pm 2$ соответственно).

Дисфункция ЖКТ. Сопутствующая дисфункция желудочно-кишечного тракта у пациентов с ВПС встречалась в 45% случаях. Некротизирующий энтероколит (НЭК) в $3,1\% \pm 0,9$ случаях. В 60% с проявлениями НЭК и динамической кишечной непроходимости были пациенты неонатального периода. В 4 (13,3%) у пациентов с НЭК 3 и 4 стадии была перфорация кишечника с перитонитом. НЭК развился у пациентов с ВПС «синего типа» в 63% случаях. Показатель летальности среди пациентов с НЭК составил 54,5%. Все пациенты с НЭК 3-4 степени перенесли лапаротомию и наложение илеостомы одновременно с операцией на сердце. У этих пациентов интерпретация рентгенологической картины, УЗИ и клиники острой хирургической патологии в брюшной полости была затруднена. Наличие фоновой патологии, отягощенного анамнеза (по АПГАР 2-5

баллов), интранатальной гипоксии, неадекватной интенсивной терапии на уровне ПМСП у новорожденных, в особенности с «синими», дуктус-зависимыми ВПС были факторами риска развития НЭК.

Редко встречающиеся заболевания в детской кардиохирургии. В своей работе мы немного уделили внимания редко встречающимся, но в тоже время актуальным экстракардиальным патологиям в детской кардиохирургии: мукополисахаридозу, муковисцидозу, синдрому Бурневилля-Прингла (туберозный склероз, множественные рабдомиомы), мальформации Абернети, лимфоангиоэктазии легких, эхинококкозу сердца (рис.11,12,13,14). В нашей работе представлена диагностика и тактика лечения редких заболеваний с учетом специфической терапии. При первичном поражении печени и легких при эхинококкозе, мы проводим КТ головного мозга и ЭХОКГ сердца для исключения множественного поражения и назначение специфической терапии строго -после удаления кисты из полостей сердца.

При наличии на ЭХОКГ множественной рабдомиомы у новорожденных мы проводили МРТ или КТ головного мозга для исключения туберозного склероза. Редкое заболевание (Болезнь-Прингла Бурневилля или туберозный склероз) встречалось у 2 наших пациентов.



Рис.11.Эхинококковая киста
левого желудочка

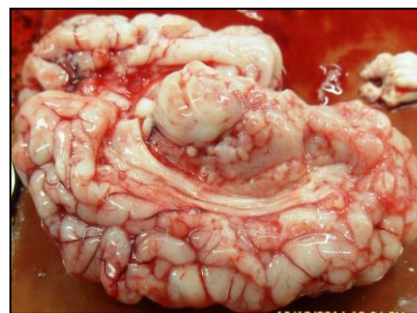


Рис. 12.Туберозный склероз.
Туберсы (рабдомиомы) в головном
мозге



Рис.13.Туберс в полости
правого предсердия.

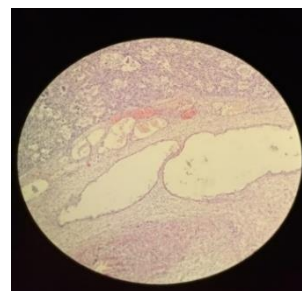


Рис. 14. Гистология ВПР легких –
Лимфоангиоэктазия

1.6. Систематизация структуры экстракардиальной патологии и разработка шкалы коморбидности у кардиохирургических пациентов детского возраста.

Частота встречаемости ЭП у пациентов составила 70%. Структура коморбидной патологии была различной. Нами проведена систематизация экстракардиальной патологии следующим образом:

Классификация и структура экстракардиальной патологии.

1. *Неинфекционные заболевания:*

ЦНС: ГИЭ, ВЖК, ОНМК, родовая травма; ЗПМР, лейкомаляция, порэнцефалия;

Легкие: пневмония, бронхит, бронхо-легочная дисплазия (БЛД), ателектазы;

ЖКТ: Некротизирующий энтероколит, дискинезия желчевыводящих путей; гастриты;

МВС: циститы, пиелонефриты, гломерулонефриты

2. *Врожденные:*

ВПР ЦНС: с.Арнольда-Киари, кисты, анэнцефалия;

ВПР ЖКТ: атрезия пищевода, синдром Ледда, атрезия ануса, пилоростеноз, гастрошизис, мальротация, омфалоцеле;

ВПР легких: гипоплазия, аплазия, кистозная трансформация легких, трахеомалиция; врожденная лимфангиэктазия легких;

ВПР диафрагмы: диафрагмальная грыжа;

ВПР МВС: аплазия, гипоплазия почек, удвоение мочеточника, гидронефроз, мегауретер .

ВПР костно-мышечной системы: полидактилия, синдактилия, расщелина губы и неба; атрезия слухового прохода

МВПР-сочетание 2 и более ВПР;

ВПР глаз и придатков: колобома, птоз, астигматизм

3. *Инфекционные:*

Паразитарные (гельминты, листериоз, эхинококкоз)

TORCH-инфекция: токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловирусная инфекция, герпес)

ОРВИ;

4. **Заболевания системы крови и онкологические заболевания:** гемофилия, лейкозы, тромбоцитопатия, анемия, гепатобластома, опухоли; первичный иммунодефицит, гемангиома Казабаха-Мерита; синдром отторжения трансплантата, нейробластома, ретинобластома.
5. **Генетические и наследственные, тератогенные синдромы:** б.Дауна, Ди-Джорджи, с. Патау, с.Эвардса, Тернера –Шерешевского, с.Нунана, с. Картангенера, с.Пьера-Робена; с.Нонне-Милроя, Гольденхара, VACTER, .
6. **Орфанные заболевания:** мукополисахаридоз, туберозный склероз (болезнь Бурневиля-Прингла), муковисцидоз, болезнь Марфана;
7. **Прочие** (сахарный диабет, эссенциальная артериальная гипертензия, болезни щитовидной железы);
8. Белково-энергетическая недостаточность по степени.

Примечание. По мере выявления сопутствующей патологии у кардиохирургических пациентов, данный перечень будет расширяться. Здесь представлены данные, которые встречались в нашем исследовании.

Всего в группу стратификации риска летального исхода для создания шкалы было включено 261 пациент с ВПС и ЭП. Успешное лечение получили 177 (67,8%) пациентов – группа контроль. Летальный исход имелся у 84 (32,2%) пациентов – основная группа. Возраст пациентов составил 30 (12;120) дней. Вес 3.9 (3.5;5) кг. Время ИВЛ после операции составило 3 (2;5) дней. Время нахождения в ОРИТ составило 4 (3;6).

Экстракардиальная патология (ЭП) для стратификации рисков при кардиохирургических операциях представлена в таблице 15.

Таблица 15. Экстракардиальная патология при кардиохирургических операциях.

Характеристики	n (%)
Гидроцефалия	4 (1.5%)
ВПС КМС	19 (7.3%)
Задержка психомоторного развития	2 (0.8%)
ВПС мочевыделительной системы	25 (9.6%)
Лейкозы	4 (1.5%)
ВПС ЦНС	9 (3.4%)
Синдром Дауна	32 (12.3%)
Множественные ВПС	41 (15.7%)
ПЭП	10 (3.8%)
Пневмония	64 (24.5%)
Диафрагмальная грыжа	10 (3.8%)
Туберозный склероз	1 (0.4%)
Муковисцидоз	6 (2.3%)
Vacter	6 (2.3%)

ВЖК	3 (1.1%)
Синдром Патау	6 (2.3%)
Синдром Эдвардса	6 (2.3%)
Бронхолегочная дисплазия	6 (2.3%)
Синдром Марфана	1 (0.4%)
Синдром Шершевского-Тернера	3(1.1%)
Внутриутробная инфекция	25 (9.6%)
Синдром Картагенера	2 (0.8%)
Некротизирующий энтероколит новорожденных	14 (5.4%)
Болезнь Прингла-Бурневилля	3 (1.1%)
ВПР легких	25 (9.6%)
Гепатобластома	1 (0.4%)
Синдром Ди-Джорджи	6 (2.3%)
Сепсис	18 (6.9%)
ОНМК	2 (0.8%)
ВПР ЖКТ	26 (10%)
Гемофилия	3 (1.1%)
Синдром Казабаха-Мерритта	1 (0.4%)
Эхинококкоз	2 (0.8%)
Синдром Гольденхара	3 (1.1%)
Синдром Ледда	1 (0.4%)
Синдром CHARGE	1 (0.4%)

Как видно из таб.15, самой частой ЭП является пневмония и множественные пороки развития. Сравнительный анализ пациентов с летальным исходом и пациентов с успешным лечением представлены в таблицы 16.

Таблица 16. Сравнительный анализ пациентов с летальным исходом и пациентов с успешным лечением. Признаки для создания шкалы.

Характеристики	Группа летальности n-84	Контрольная группа n-177	P
Возраст (дни)	28 (9;60)	30 (24;120)	0.005
Вес (кг)	3.6 (3.3;4.5)	4 (3.5;5)	0.013
Время ИВЛ (дни)	4 (3;5)	3 (2;5)	0.002
Время ОРИТ (дни)	5 (3;6)	3 (2;5)	0.001
Гидроцефалия, n (%)	1 (1.2%)	3 (1.7%)	>0.99
ВПР КМС, n (%)	7 (8.3%)	12 (6.8%)	0.613
Задержка психомоторного развития, n (%)	0 (0%)	2 (1.1%)	>0.99
ВПР мочевыделительной системы, n (%)	5 (5.9%)	20 (11.3%)	0.259
ВПР ЦНС, n (%)	6 (7.1%)	3 (1.7%)	0.031
Синдром Дауна, n (%)	4 (4.8%)	28 (15.8%)	0.014
Множественные ВПР, n (%)	11 (13.1%)	30 (16.9%)	0.376
ПЭП, n (%)	1 (1.2%)	10 (5.6%)	0.177
Пневмония, n (%)	39 (46.4%)	25 (14.1%)	0.001
Диафрагмальная грыжа, n (%)	3 (3.6%)	7 (3.9%)	>0.99
Туберозный склероз, n (%)	1 (1.2%)	0 (0%)	0.318
Муковисцидоз, n (%)	2 (2.4%)	4 (2.2%)	>0.99
Vacter, n (%)	1 (1.2%)	5 (2.8%)	0.668
ВЖК, n (%)	1 (1.2%)	2 (1.1%)	>0.99
Синдром Патау, n (%)	0 (0%)	6 (3.4%)	0.181
Синдром Эдвардса, n (%)	1 (1.2%)	5 (2.8%)	0.668
Бронхолегочная дисплазия, n (%)	4 (4.8%)	2 (1.1%)	0.083
Синдром Марфана, n (%)	0 (0%)	1 (0.5%)	>0.99

Синдром Шершевского-Тернера, n (%)	0 (0%)	3 (1.7%)	0.554
Внутриутробная инфекция, n (%)	15 (17.8%)	10 (5.6%)	0.016
Синдром Картагенера, n (%)	0 (0%)	2 (1.1%)	>0.99
Некротизирующий энтероколит новорожденных, n (%)	8 (9.5%)	6 (3.4%)	0.072
Болезнь Прингла-Бурневилля, n (%)	3 (3.6%)	0 (0%)	0.031
ВПР легких, n (%)	8 (9.5%)	17 (8.5%)	>0.99
Гепатобластома, n (%)	0 (0%)	1 (0.5%)	>0.99
Синдром Ди-Джорджи, n (%)	3 (3.6%)	3 (1.7%)	0.386
Сепсис, n (%)	10 (12%)	8 (4.5%)	0.035
ОНМК, n (%)	1 (1.2%)	1 (0.5%)	0.536
ВПР ЖКТ, n (%)	12 (14.3%)	15 (7.4%)	0.268
Болезни крови, n (%)	6 (7.2%)	1 (0.5%)	0.005
Синдром Казабаха-Мерритта, n (%)	1 (1.2%)	0 (0%)	0.318
Эхинококкоз, n (%)	0 (0%)	2 (1.1%)	>0.99
Синдром Гольденхара, n (%)	0 (0%)	3 (1.7%)	0.554
Синдром CHARGE, n (%)	0 (0%)	1 (0.5%)	>0.99

При проведение ROC анализа было выявлено, что возраст влияет на летальность, площадь под ROC кривой - 0,79 95% ДИ(0,66;0,97) при этом точка «cutpoint» составила 28 дней с чувствительностью – 73% и специфичностью – 72%, $p=0.031$ (рис. 15). При проведение ROC анализа было выявлено, что вес влияет на летальность, площадь под ROC кривой - 0,79 95% ДИ(0,62;0,95) при этом точка «cutpoint» составила 3.7 кг с чувствительностью – 70% и специфичностью – 75%, $p=0.039$ (рис. 16).

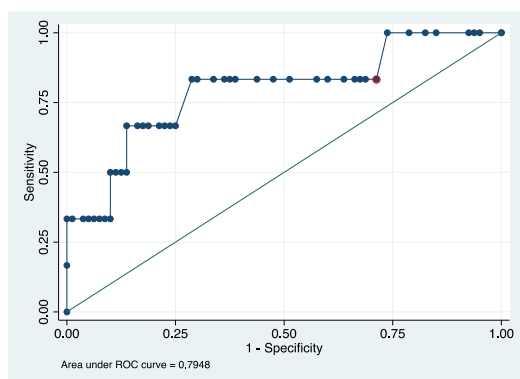


Рисунок 15. ROC анализ влияния возраста

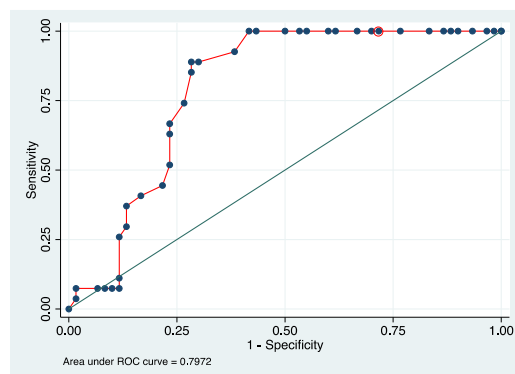


Рис.16. ROC анализ влияния веса на летальность.

При проведение ROC анализа было выявлено, что время ИВЛ влияет на летальность, площадь под ROC кривой - 0,67 95% ДИ(0,60;0,73) при этом точка «cutpoint» составила 3 дня с чувствительностью – 60% и специфичностью – 55%, $p=0.033$ (рис. 17).

При проведение ROC анализа было выявлено, что время ОРИТ влияет на летальность, площадь под ROC кривой - 0,72 95% ДИ(0,60;0,73) при этом

точка «cutpoint» составила 4 дня с чувствительностью – 66% и специфичностью – 75%, $p=0.036$ (рис. 18).

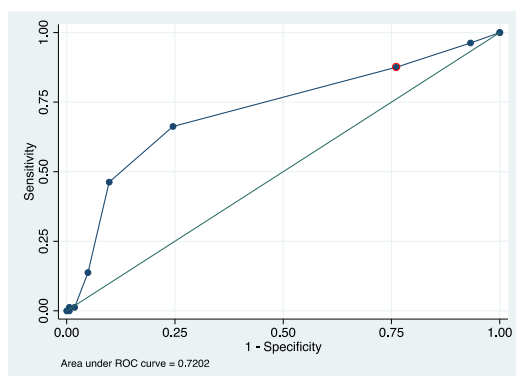


Рис.17. ROC анализ влияния времени ИВЛ на летальность

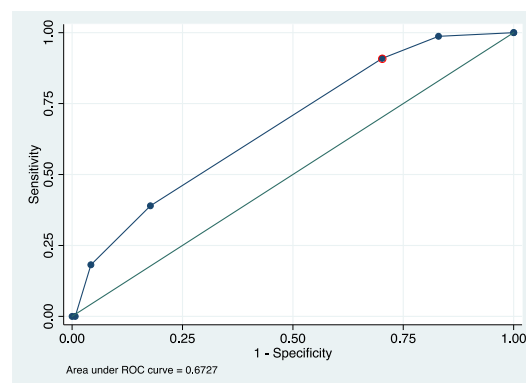


Рис. 18. ROC анализ влияния времени ОРИТ на летальность

Основываясь на результаты однофакторного анализа летального исхода, мы исключили синдром Дауна, как фактор неуспеха, а также представили вес и возраст в качестве бинарной модели, где «1» были пациенты менее 3,7 кг и 30 дней. Многофакторная модель для создания шкалы представлена в таблице 17. На основе модели была разработана шкала стратификации риска летального исхода (рис.18)

Характеристики	Шкала	
	В coef.	Баллы
Время ОРИТ > 4 суток	2.02	2
Вес < 3.7 кг	0.72	0,5
Период новорожденности	0.79	1
ВПР ЦНС	0.62	0,5
Болезни крови	3.62	3,5
Внутриутробная инфекция	1.54	1,5
Сепсис	1.47	1,5
НЭК	2.52	2,5
Пневмония	2.05	2

Таблица 17. Многофакторная модель стратификации

Характеристики	однофакторный		
	ОШ (95%ДИ)	В coef.	p
Время ОРИТ > 4 суток	1.83 [1.3; 2.57]	2.02	0.013
Вес < 3.7 кг	1.76 [1.52; 3.11]	0.72	0.047
Период новорожденности	1.21 [1.03; 1.56]	0.79	0.045
ВПР ЦНС	1.99 [1.13; 7.52]	0.62	0.048
Болезни крови	16.7 [1.86;149.6]	3.62	<0.001
Внутриутробная инфекция	1.5 [1.01;2.6]	1.54	0.027
Сепсис	1.72 [1.01;6.1]	1.47	0.029
НЭК	3.8 [1.03;14]	2.52	0.001
Пневмония	1.79 [1.06;3.7]	2.05	0.032

Таблица 18. Разработка бальной шкалы риска летального исхода

Таблица 19. Однофакторный регрессионный анализ предикторов летального исхода

Факторы	однофакторный	
	ОШ (95%ДИ)	p
Возраст	0.99 [0.98; 0.999]	0.009
Вес	0.74 [0.58; 0.95]	0.019
Время ИВЛ	1.21 [1.03; 1.41]	0.018
Время ОРИТ	2.05 [1.49; 2.82]	0.001
Гидроцефалия	0.71 [0.07;6.9]	0.770
ВПР костно-мышечной системы	1.27 [0.48;3.3]	0.625
Задержка психомоторного развития	1.34 [0.99;2.3]	0.987
ВПР мочевыделительной системы	0.50 [0.18;1.4]	0.190
Лейкозы	6.63 [0.67;64.7]	0.104
ВПР ЦНС	4.54 [1.1;18.6]	0.036
Синдром Дауна	0.27 [0.09;0.8]	0.018
Множественные ВПР	0.69 [0.33;1.4]	0.340
ПЭП	0.22 [0.02;1.8]	0.165
Пневмония	1.53 [1.05;2.7]	0.015
Диафрагмальная грыжа	0.91 [0.23;3.6]	0.901
Туберозный склероз	0.97 [0.09;8.8]	0.873
Муковисцидоз	1.07 [0.19;5.9]	0.935
Vacter	0.42 [0.04;3.6]	0.465
ВЖК	1.07 [0.09;12]	0.954
Синдром Патау	1.57 [0.89;9.9]	0.579
Синдром Эдвардса	0.42 [0.04;3.6]	0.434
Бронхолегочная дисплазия	4.45 [0.79;24.8]	0.088
Синдром Марфана	2.97 [0.09;15]	0.876
Синдром Шершевского-Тернера	5.65 [0.79;36]	0.935
Внутриутробная инфекция	2.79 [1.26;6.2]	0.011
Некротизирующий энтероколит новорожденных	3.05 [1.02;9.11]	0.045
ВПР легких	1.01 [0.41;2.44]	0.982
Гепатобластома	1.12 [0.91;5.64]	0.765
Синдром Ди-Джорджи	2.18[0.43;11.07]	0.344
Сепсис	2.91 [1.10;7.67]	0.031
ОНМК	2.15 [0.13;34.9]	0.588
ВПР ЖКТ	1.66 [1.02;3.8]	0.029
Болезни крови	13.8 [1.6;116]	0.016
Синдром Казабаха-Мерритта	1.57 [0.89;9.9]	0.602

Анализ предикторов летальности представлен в таб. 19.В анализ были включены 40 признаков. Как видно из таб.19, предикторами летального исхода были возраст, вес, время ИВЛ, время ОРИТ, ВПР ЦНС, синдром Дауна, пневмония, внутриутробная инфекция, НЭК энтероколит новорожденных, сепсис, ВПР ЖКТ.

Для проверки шкалы риска выполнялся ROC анализ (рис. 19). Проведенный ROC анализ показал, что площадь под ROC кривой составила - 0,9 95% ДИ(0,78;0,99) с чувствительностью – 76% и специфичностью – 79%, $p=0.042$. Для присвоения 1 балла также выполнялась проверка посредством ROC анализ (рис.20).

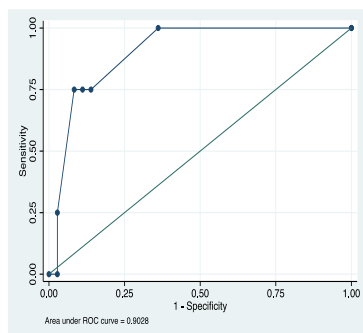


Рис.19. ROC анализ для использования абсолютных значений бальной шкалы

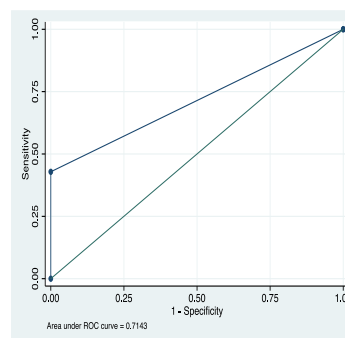


Рисунок 20. ROC анализ для присвоения всем факторам 1 балла

Проверка шкалы для каждого фактора риска летального исхода представлены в таблице 20 и рис.21-29.

Таблица 20. Проверка шкалы для каждого фактора риска летального исхода.

Характеристики	Шкала		
	Баллы	Площадь под ROC кривой	p
Время ОРИТ > 4 суток (рис.21)	2	0.90	0.033
Вес < 3.7 кг (рис. 22)	0,5	0.66	0.047
Период новорожденности (рис.23)	1	0.64	0.040
ВПР ЦНС (рис.25)	0.5	0.76	0.035
Болезни крови (рис. 25)	3.5	0.85	0.022
Внутриутробная инфекция (рис. 26)	1.5	0.93	0.034
Сепсис (рис. 27)	1.5	0.93	0.033
НЭЖ (рис. 28)	2.5	0.90	0.028
Пневмония (рис. 29)	2	0.88	0.025

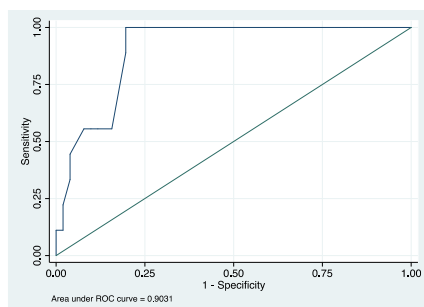


Рис 21. Рос кривая присвоение 2 баллов «времени ОРИТ более 4-х суток»

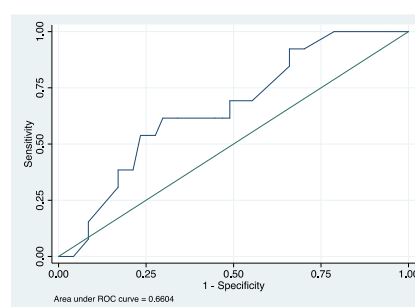
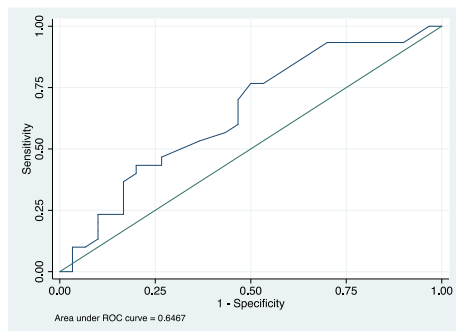
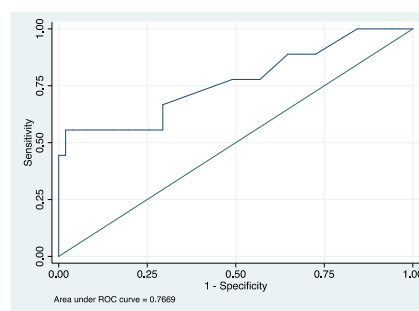


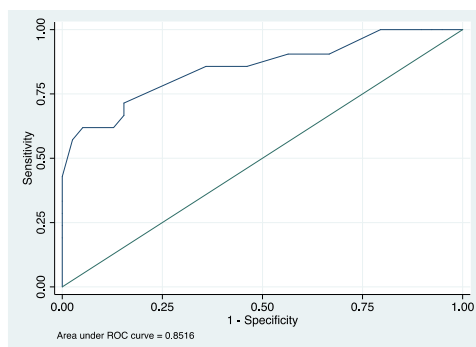
Рис 22. Рос кривая присвоение 0.5 баллов «весу менее 3.7 кг»



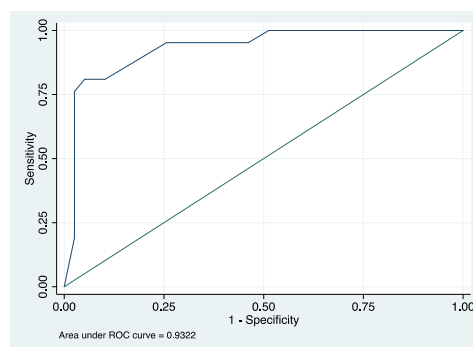
**Рис 23. Рос кривая присвоение 1 балла
«новорожденным пациентам»**



**Рис 24. Рос кривая присвоение 0.5 балла
«ВПР ЦНС»**



**Рис 25. Рос кривая присвоение 3.5 балла
«внутриутробным инфекциям»**



**Рис 26. Рос кривая присвоение 1.5 балла
«болезни крови»**

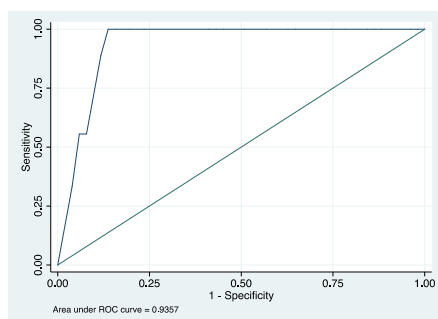
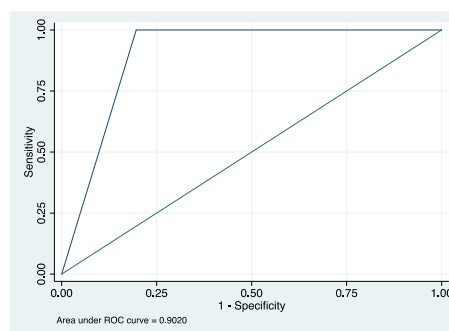


Рис 27. Рос кривая присвоение 1.5 балла «сепсису»



**Рис 28. Рос кривая присвоение 2.5 балла
«НЭК»**

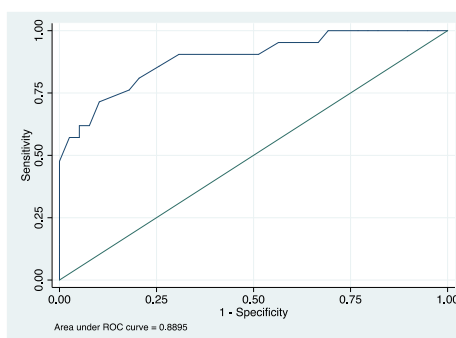


Рис 29. Рос кривая присвоение 1 балла «пациентам с пневмонией»

В соответствии со шкалой были выделены 4 класса риска <3 низкий риск, от 3 до 6 умеренный риск, от 7 до 9 высокий риск и >9 крайний высокий риск. Вероятность летального исхода при этом составила 8% (ОШ 1.08(95%ДИ) [1.03; 1.57], $p=0.02$) для низкого риска, 29% (ОШ 1.29(95%ДИ) [1.11; 1.69], $p=0.01$) для умеренного риска, 58% (ОШ 1.58 (95%ДИ) [1.17; 1.92], $p=0.001$) для высокого риска и более 90% ОШ 1.92 (95%ДИ) [1.26; 2.56], $p=0.001$) для крайне высокого риска соответственно (рис 43). Большая часть пациентов 46.7% принадлежала к низкому риску летального исхода, к умеренному риску 31.2% и к тяжелому и крайне тяжелому риску 22.1% пациентов. Шкала имеет умеренную дискриминационную способность при разделении на классы сложности (площадь под ROC-кривой составила 0,717 (95% ДИ 0,59 - 0,840) с чувствительностью 75% и специфичностью 60% (рисунок 30). Бутстрэппинг тест показал отсутствие статистически значимой разницы между группами по ROC-анализу, $p = 0,08$ (рис 31).

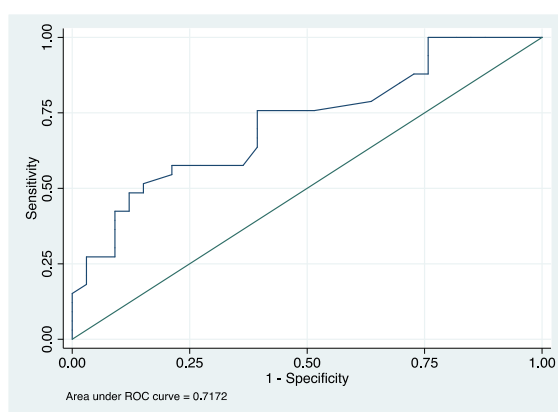


Рис 30. Рос кривая шкалы стратификации риска по 4 классам (легкий, умеренный, высокий и крайний высокий риск).

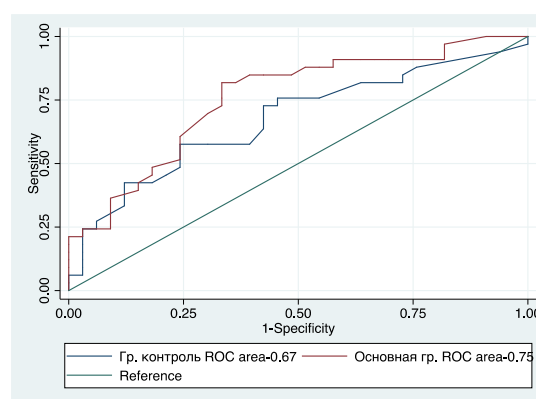


Рис 31. Сравнительная характеристика групп.

Для проверки регрессионной модели использовался техника бутстрэппинга. Показатели проверки были статистически значимыми и показали низкий уровень смещения (таб.21).

Таблица 21. Проверка прогностической модели методом бутстрэппинга.

Характеристики	В coef.	Диапазон смещения	Стандартная ошибка	95% (ДИ)
Время ОРИТ > 4 суток	2.02	-0.01	0.29	[0.92; 3.98]
Вес < 3.7 кг	0.72	-0.01	0.26	[0.03; 1.88]
Период новорожденности	0.79	-0.02	0.26	[0.02; 2.31]
ВПР ЦНС	0.62	-0.00	0.25	[0.01; 1.52]
Болезни крови	3.62	-0.02	0.29	[1.11; 7.87]
Внутриутробная инфекция	1.54	-0.01	0.22	[0.12; 3.07]
Сепсис	1.47	-0.02	0.21	[0.09; 2.75]
НЭК	2.52	-0.00	0.23	[1.23; 6.57]
Пневмония	2.05	-0.01	0.28	[0.33; 4.22]

На основании ранжирования нами также получена стратификационная шкала рисков по коморбидности (таб.22).

Таблица 22. Стратификационная шкала коморбидной патологии у кардиохирургических пациентов детского возраста.

№	Фактор или нозология	Баллы
1.	возраст (неонатальный)	1*
2.	Перинатальная энцефалопатия: -ГИЭ, ВЖК 1 степени родовая травма, ВЖК 2- 3 степени, ГГС	1 2
3.	ВПР костно-мышечной системы: полидактилия, синдактилия, расщелина губы и неба; атрезия слухового прохода, ВПР глаз и придатков: колобома, птоз, астигматизм	1
4.	ЗПМР	1
5.	Циститы, пиелонефриты, гломерулонефриты	2
6.	Лейкомаляция, порэнцефалия	2
7.	ВПР ЦНС: с.Арнольда-Киари, кисты, анэнцефалия;	3
8.	ВПР ЖКТ: атрезия пищевода, синдром Ледда, атрезия ануса, пилоростеноз, гастрошизис, омфалоцеле;	3
9.	ВПР легких: гипоплазия, аплазия, кистозная трансформация легких, трахеомаляция;	3
10.	ВПР диафрагмы: диафрагмальная грыжа	3
11.	ВПР МВС: аплазия, гипоплазия почек, удвоение мочеточника, гидронефроз, мегауретер	3
12.	Гепатобластома	3
13.	Бронхо-легочная дисплазия (БЛД)	3
14.	Орфанные заболевания, мальформация Абернети	3
16.	Заболевания крови (лейкозы, первичный иммунодефицит, гемофилия, тромбоцитопатия, синдром отторжения трансплантата, нейробластома, ретинобластома) Анемия 1 степени Анемия 2-3 ст.	3 1 2
16.	Генетические и наследственные синдромы	3
17.	ВУИ (с остро фазовыми маркерами), паразитарные и грибковые заболевания	3
18.	Пневмония	3
19.	НЭК	3
20.	Сепсис	3
21.	Белково-энергетическая недостаточность 1 степени	1
22.	Белково-энергетическая недостаточность 2-3 степени	2
23.	Шкала АПГАР 2-3 б 5-6б	2 3

Стратификация риска: Низкий риск 0–1 балл. Умеренный риск 2 балла.

Высокий риск 3 и выше. Очень высокий- 6 баллов. Крайне высокий риск > 6 баллов.

Среди пациентов с ЭП были: пациенты с низким баллом не было (16); пациенты с очень высоким и высоким риском развития осложнений по преморбидному фону оказалось 73% (n-398).

На рис.32 представлена возрастная структура рисков у кардиохирургических пациентов с сопутствующей патологией.

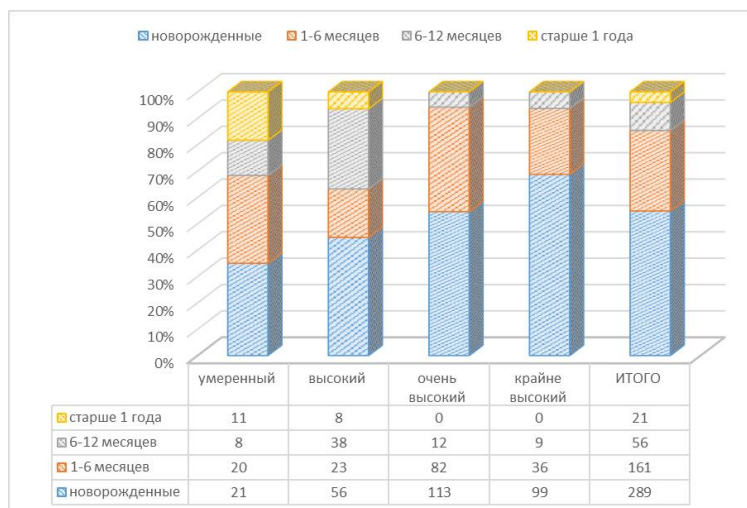


Рисунок 32. Структура рисков по шкале коморбидности у основной группы пациентов.

У пациентов с ЭП неонатального периода (n-289) в 34,2% случаях был крайне-высокий риск; в 39%- очень высокий; высокий в 19,3%, умеренный 7,2%. Для пациентов в возрасте от 1 месяца и до 6 месяцев (n-161) характерно в 22,3% случаях крайне-высокий риск; в 50.9% - очень высокий; высокий в 14,2%, умеренный в -12,4%. В группе от 6 месяцев и до 12 месяцев наблюдалось 16% случаях крайне-высокий риск; в 21.4% - очень высокий; высокий в 67%, умеренный -14,2%. В группе старше 1 года наблюдалось, что высокий риск был в 38% и умеренный в - 52% случаях. Очень и крайне высокого риска не наблюдалось. Таким образом, крайне – высокий и очень высокий риск развития осложнений после операции характерен для пациентов неонатального периода (34,2% и 39%).

Как известно, интегральным показателем оценки раннего послеоперационного периода является его сложность. По базовой шкале Аристотеля – лигирование артериального протока составляет 3 балла.

Показатель смертности ниже 1%, нахождение в ОРИТ 0-24 часа, сложность –элементарная, риск осложнений минимальный. Однако в нашем исследовании наблюдались несколько пациентов с ВПС. НАП. Сопутствующая ВУИ. Пневмония., где отмечены неблагоприятные исходы. Несмотря, что по шкале Аристотеля процедура лигирования НАП – 3 балла и имеет невысокий риск, а по шкале коморбидности , разработанной нами – (пневмония- 3б, ВУИ-3 б, БЭН 2 ст-2) составило-8 баллов с крайними рисками возникновения осложнений. Это показало, что не всегда шкала Аристотеля объективно оценивает риски развития осложнений и течение послеоперационного периода у пациентов с сопутствующей тяжелой патологией.

Применение разработанной нами шкала коморбидности со шкалой Аристотеля и RACHS позволило прогнозировать ближайшие и отдаленные осложнения после операции, позволила дать объяснение в случаях, когда у разных пациентов с одинаковым анатомическим типом ВПС и сложности процедуры, по-разному протекает пост-операционный период и исход.

ВЫВОДЫ:

1. В группе исследуемых пациентов значимого отличия по гендерному признаку не было (мальчиков- 53,8% и девочек-46,2%). Частота встречаемости пациентов неонатального периода в основной группе была выше ($59,5\% \pm 2,6$; ДИ 64,7-54,3), чем в контрольной группе ($10\% \pm 2,45$; ДИ 9,5-10,6. Тогда как пациентов старше 1 года жизни встречалось больше в группе сравнения- 25,3%, чем в основной (2,2%).
2. В структуре ВПС частота пороков «бледного типа» составила 64,4%; «синего типа» -24,5%; пороков клапанов-8,9%; прочих-2,3%. При «бледных» ВПС частота экстракардиальной патологии встречалась в 61,8% случаях. В этой структуре ВПР ЦНС, ЖКТ, легких на 0,8% встречались чаще у пациентов с «бледными» ВПС, чем с «синими» пороками.

3. Экстракардиальная патология у пациентов с ВПС встречалась в 70% случаях. Сопутствующие нозологии встречались чаще у новорожденных (59,5%). Статистически достоверно наблюдались 2 и более экстракардиальной патологии у новорожденных и детей до 6 месяцев, чем у детей старше 1 года. Лидирующими по частоте сопутствующей экстракардиальной патологией были: перинатальная энцефалопатия - 76%; пневмония - 62,2%; внутриутробная инфекция - 28%; генетические и наследственные синдромы - 27,2%; множественные врожденные пороки развития - 22%; болезни перинатального периода (гиалиноз легких, асфиксия новорожденных, синдром дыхательных расстройств - СДР) - 21,7% и болезни крови (6,2%).

4. При наличии экстракардиальной патологии у пациентов радикальная коррекция выполнена в 65,4%; отсроченные операции в 17%; паллиативные операции в 9%; перевод в другие профильные отделения в 8,6% случаях. При отсутствии сопутствующей патологии, радикальная коррекция выполнена 94% пациентов, а отсроченные 6%.

5. Частота развития осложнений у пациентов с сопутствующими заболеваниями составил 70% случаев. В структуре осложнений наблюдались умеренные неврологические нарушения (70%), тяжелые поражения ЦНС с развитием судорожного синдрома и инсульта в 1%; прогрессирование пневмонии (46%); реализация ВУИ и сепсиса в 18%; ОПП - 7%, БЛД в 11% случаях. У пациентов без сопутствующей патологии наблюдались неврологические нарушения с умеренными проявлениями (20%) и развитие пневмонии (7%). Госпитальная летальность была выше у пациентов с сопутствующей патологией и составила 17,4%, по сравнению в группе без сопутствующей патологии - 3,3% (ДИ 2,4-15, χ^2 -16, ОШ-6,1). Средняя продолжительность в ОРИТ у пациентов с сопутствующей

патологией составила 18 ± 2 койко-дней, у пациентов без сопутствующей патологии - 4 ± 2 койко-дней.

6. Частота синдромальной патологии у детей с ВПС составила 27,2%. У 18,1% пациентов установлена хромосомная патология. У 9,1% пациентов диагностирована нехромосомная патология: моногенные синдромы (4,1%), синдромы с неустановленным типом наследования (3%) и тератогенные синдромы и *VACTERL-синдром* (2%). Среди ВПС, связанных с генетическими синдромами, чаще встречался атриовентрикулярный канал (63%).

7. Течение раннего послеоперационного периода у пациентов с синдромальной формой порока сердца имело повышенную частоту осложнений. После хирургической коррекции у таких пациентов достоверно чаще развиваются пневмония (30%), инфекционные осложнения (3,4%), ателектазы легких (16%), острая сердечная недостаточность (33,4%), нарушения ритма (19,1%), неврологические нарушения (43%) и летальные исходы (3,4%). Средняя продолжительность ИВЛ и продолжительность нахождения в стационаре значимо выше у пациентов с синдромальной патологией ($9,9 \pm 2$ и $16,2 \pm 2$ соответственно).

8. В структуре экстракардиальной патологии бронхо-легочной системы у пациентов нами отмечены: пневмония у 218 пациентов (79,5%); бронхо-легочная дисплазия в стадии облитерирующего бронхиолита и пневмосклероза- 11 случаев (4,5%); ВПР легких с гипоплазией легких-случай -п-27 (9,8%); острый бронхит – 1,9 % (п-5), врожденная лимфоангиоэктазия легких – 0,6% (п-3), пневмопатии- п-15 (5.4%), муковисцидоз – п-3(1%). В 1,2 % случаях наличие ВПР легких требовало одномоментных операций на сердце и легких. Пневмония влияет на длительность пребывания ребенка в реанимации в послеоперационном периоде, увеличивая риск пребывания там на 16,5%. В 6,2% случаях

причиной госпитальной летальности были пациенты с заболеваниями легких.

9. Частота сопутствующей дисфункции желудочно-кишечного тракта у пациентов с ВПС встречалась в 45% случаях. Одним из «грозных» осложнений был -некротизирующий энтероколит ($3,1\% \pm 0,9$). В 60% случаев с проявлениями НЭК и динамической кишечной непроходимости были пациенты неонатального периода, в том числе у которых была перфорация кишечника и перитонит. Именно, эта группа является уязвимой, где провоцирующие факторы могут вызвать тяжелые осложнения. В 4 случаях (13,3%) у пациентов с НЭК 3 и 4 стадии развились осложнения в виде предперфорации и перфорации кишечника с перитонитом. НЭК развился у пациентов с ВПС «синего типа» в 63% случаях. Показатель летальности среди пациентов с НЭК составил 54,5%.

10. В среде сопутствующей патологии у кардиохирургических пациентов крайне редко встречаются такие заболевания, как эхинококкоз и орфанные нарушения, муковисцидоз, что требует внимательного отношения к диагностическим процедурам и специфической терапии. Частота наблюдаемых нами экстракардиальных редких заболеваний составила 12,8%. В 10,8% случаях это были пациенты с МПС.

11. Несмотря на невысокие риски по шкале Аристотеля и RACHS-1, могут встречаться пациенты с тяжелой сопутствующей патологией, оказывающие, значимое влияние на результаты хирургического лечения, что показывает целесообразность проведения у кардиохирургических пациентов комплексной оценки с помощью базовой шкалы Аристотеля, RACHS-1 наряду с разработанной стратификационной шкалой коморбидности. Шкала коморбидности позволяет унифицировать оценку прогноза заболевания и выбор тактики лечения у кардиохирургического пациента.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Рекомендовано при выборе оптимальных сроков операции и подготовке в ней, учитывать наличие и значимость экстракардиальной патологии, широко использовать к действующим шкалам Аристотеля, RACHS-1 разработанную нами стратификационную шкалу рисков.
2. Кардиохирургическим пациентам с сопутствующей бронхо-легочной патологией рекомендуется консультация пульмонолога для решения стратегии лечения в рамках междисциплинарного совета. Одной из частых сопутствующих патологий у пациентов является -пневмония. Следует соблюдать алгоритм бактериального мониторинга и рациональной антибиотикотерапии в пери-операционный период. Рекомендуется врачам ПМСП своевременно направлять детей с ВПС на операцию до развития пневмонии.
3. У пациентов с генетическими синдромами необходимо совместное обсуждение стратегии хирургического лечения кардиохирургом и генетиком с определением прогноза, возможных осложнений и способов их профилактики.
4. У новорожденных с тяжелой фоновой патологией, отягощенным материнским анамнезом, интранатальной гипоксией, в особенности с «синими», дуктус-зависимыми ВПС необходимо соблюдать принципы адекватной интенсивной терапии на уровне ПМСП для профилактики развития НЭК до операции.
5. Новорожденные и младенцы, требующие хирургического вмешательства, должны быть обследованы на ВУИ, что снизит частоту латентных и персистирующих инфекций после операции.
6. Одномоментное удаление эхинококковых кист возможно при поражении сердца и легких, при определении «удобной локализации», которое рекомендуется оценить на КТ. Специфическую химиотерапию у пациентов

следует проводить только до операции для профилактики развития тяжелых осложнений, обусловленных разрывом стенки кисты из-за ее размягчения.

7. Лечение кардиохирургических пациентов с сопутствующей патологией увеличивают расходы более чем 60% и требуют поиска альтернативных источников финансирования.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Сарсенбаева Г.И. Коморбидная патология в детской кардиохирургии // Детские болезни сердца и сосудов. -2018; 15 (4): 213-218.
2. Сарсенбаева Г.И. Значение комплексной оценки экстракардиальной патологии у детей с врожденными пороками сердца и сосудов // Детские болезни сердца и сосудов. -2019; 16 (4):268-272.
3. Сарсенбаева Г.И., Ким А.И., Наурызалиева Ш.Т. Периоперационное ведение кардиохирургических пациентов детского возраста с коморбидной патологии // Детские болезни сердца и сосудов,- 2018; 15 (4):231-236.
4. Сарсенбаева Г.И. Экстракардиальная патология у кардиохирургических больных детского возраста //Российский педиатрический журнал - 2021; 24(4):276-282.
5. Сарсенбаева Г.И. Редкий случай сочетания тотального аномального дренажа лёгочных вен с врождённой лимфангиэктазией лёгких// Российский педиатрический журнал - 2023; 26(2):145-148.
6. Сарсенбаева Г.И., Особенности формирования некротизирующего энтероколита у кардиохирургических пациентов детского возраста. // Российский педиатрический журнал. -2023; 26 (4):258-264.
7. Сарсенбаева Г.И. Турсынбекова А.Е. Современные подходы к оценке коморбидности у пациентов//CardioСоматика (КардиоСоматика)-2019;10 (1): 19-24.
8. Сарсенбаева Г.И., Ким. А.И. Редкие врожденные заболевания в детской кардиохирургии // Журнал "Здравоохранение Таджикистана"- 2019;2: 34-36.

9. Сарсенбаева Г.И. Роль инфекционной патологии у кардиохирургических пациентов детского возраста//Журнал «Здравоохранения Таджикистана». -2018. 3(338):45-48.
10. Сарсенбаева Г.И. Бердибеков А.Б. Клиническая шкала оценки рисков развития осложнений у кардиохирургических пациентов детского возраста. //Российский педиатрический журнал.- 2023; 26(5): 314–320:
11. Сарсенбаева Г.И. Современные шкалы рисков в педиатрии и детской кардиохирургии-как инструменты оценки качества медицинской помощи// Российский педиатрический журнал - 2023; 26(6): 443-449.
12. Сарсенбаева Г.И. Модель оценки рисков в детской кардиохирургии //Современная наука: актуальные проблемы теории и практики. Серия «Естественные и технические науки - 2023; 12:193-198.
13. Сарсенбаева Г.Е., Бурдукова Ю.Н. Сопутствующая дисфункция желудочно-кишечного тракта у детей после кардиохирургических операций//Вестник хирургии Казахстана - 2018;4:50-54.
14. Экстракардиальная патология как дополнительный фактор риска при коррекции врожденных пороков сердца у детей//Российский педиатрический журнал - 2024; 27(1): 40-43.
15. Sarsenbayeva G.I. Rare diseases, meets in pediatric cardiosurgery 26th Annual Meeting of the Asian Society for Cardiovascular and Thoracic Surgery (ASCVTS 2018) - 2018: 53.
16. Sarsenbayeva G.I. The role of comorbidity in pediatric cardiac surgery» 26th Annual Meeting of the Asian Society for Cardiovascular and Thoracic Surgery (ASCVTS 2018): 56.
17. Sarsenbaeva G.I. Grinberg V. B. «The newborn's cardiac rhabdomyoma with tuberous sclerosis» ROST PUBLISHING - 2021 201Vol.IRost Publishing Dubai 2015.
18. Сарсенбаева Г.И. Морфо-функциональные особенности тимуса у детей с врожденными пороками сердца. //Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания-2023;24 (3): 11.

19. Сарсенбаева Г.И. Факторы, связанные с увеличением ресурсов у кардиохирургических пациентов детского возраста//Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания-2022; 23 (3):12.
20. Сарсенбаева Г.И. Оценка экстракардиальной патологии у кардиохирургических пациентов детского возраста. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания;23(3):9.
21. Сарсенбаева Г.И. Современные подходы в лечении кардиохирургических пациентов детского возраста // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания-2021; 22(3):125.
22. Сарсенбаева Г.И. Абдоминальные нарушения у кардиохирургических пациентов детского возраста. //Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания - 2019;20(5): 14.
23. Сарсенбаева Г.И. Причины развития высокой легочной гипертензии у новорожденных и детей//Тез. докладов XXVIII всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов-2022; М.; 2: 12.
24. Сарсенбаева Г.И. Разработка и внедрение шкалы стратификации коморбидности в детской кардиохирургии//Тез. докладов XXVI всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва-2022.; (2):3.
25. Сарсенбаева Г.И. Стратификация рисков развития осложнений у кардиохирургических пациентов детского возраста// Тез. докладов XXVI всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва. -2022: 9.
26. Сарсенбаева Г.И., Тулебаева А.К. Орфанные заболевания в детской кардиологии и кардиохирургии. Тез. докладов XXV всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва - 2019: 184.
27. Сарсенбаева Г.И. Роль стентирования ОАП у новорожденных с дуктус-зависимыми ВПС и сопутствующей патологией //Тез. докладов XXV всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва. 2019.:147.

28. Сарсенбаева Г.И. Значение сопутствующей патологии у детей с врожденными пороками сердца и сосудов//Тез. докладов XXVI всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов - 2019:8.
29. Сарсенбаева Г.И. Болатбек улы Ж.Б. Новообразования в детской кардиохирургии//Тез. докладов XXIV всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва - 2018:9.
30. Сарсенбаева Г.И. Роль коморбидных заболеваний у кардиохирургических пациентов детского возраста//Тез. докладов XXIV всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. -2018:11.
31. Садыков А.Ж. Сарсенбаева Г.И. Анализ частоты и причин острого повреждения почек у новорожденных с врожденными пороками развития//Фармация Казахстана - 2022;3 :98-92.
32. Абзалиев К.Б. Сарсенбаева Г.И. Роль бактериологического мониторинга в кардиохирургическом стационаре у детей с врожденными пороками сердца// Педиатрия и детская хирургия - 2016; 2:37-41.
33. Сарсенбаева Г.И., Гринберг В.Б. Случай туберозного склероза у новорожденного //Педиатрия и детская хирургия - 2015;2:55-56.
34. Сарсенбаева Г.И. Экстракардиальная патология у кардиохирургических пациентов детского возраста//Педиатрия и детская хирургия - 2017;3:18-21.
35. Сарсенбаева Г.И. со авт. Мультидисциплинарный подход в детской кардиохирургии// Патология сердечно-сосудистой системы. Cardio-vascular system» - 2019.1:44.
36. Сарсенбаева Г.И. Роль БЛД в развитии ВЛГ у новорожденных детей. Клиническая медицина и фармакология - 2022;5(244): 62-67.
37. Sarsenbayeva G.I. The Problem Of Comorbidity And Multidisciplinary Approach In Children's Cardiosurgery 8. Сб. тезисов конференции «PROCEEDINGS2nd International Conference One Health: Problems & Solutions». г.Баку. Азербайджан - 2019.:8
38. Сарсенбаева Г.И., Наурызалиева Ш.Т. Оценка коморбидной патологии у детей с врожденными пороками сердца //«The Journal of the Kazakh society

of cardiothoracic surgeons. Журнал казахстанских кардио-торакальных хирургов - 2018 (1): 20-26.

39. Бурдукова Ю.Н., Сарсенбаева Г.И. Пневмония, как сопутствующая патология у пациентов детского возраста с ВПС// Сб. тез. «Акановские чтения: актуальные вопросы медицины и здравоохранения». Международная научно-практическая конференция «Актуальные вопросы общественного здравоохранения» - 2018; 3 (1):268.

Список условных сокращений

БЛД- бронхо-легочная дисплазия;

ВУИ-внутриутробная инфекция;

ГГС - гипертензионно-гидроцефальный синдром;

ГИЭ - гипоксически-ишемическая энцефалопатия;

ИФА- иммуноферментный анализ;

МВПР – множественные врожденные пороки развития;

НСГ- нейросонография;

ОДБ- областная детская больница;

ПМСП- первичная медико-санитарная помощь;

ПЭП - перинатальная энцефалопатия;

СДР- синдром дыхательных расстройств;

ЭП- экстракардиальная патология;

ЭМ-экстракардиальные мальформации.