

*Е.В. Саперова, И.В. Вахлова***ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО И НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА**

Уральский государственный медицинский университет, г. Екатеринбург, Российская Федерация

*E.V. Saperova, I.V. Vahlova***PECULIARITIES OF PHYSICAL DEVELOPMENT AND NEURODEVELOPMENTAL STATUS OF CHILDREN OF FIRST YEAR OF LIFE WITH CONGENITAL HEART DISEASES**

Urals State Medical University, Yekaterinburg, Russian Federation

**Резюме.** *Цель исследования:* дать характеристику нервно-психического и физического развития детей с врожденными пороками сердца (ВПС) на 1 году жизни. *Материалы и методы.* Проведен проспективный анализ клинико-anamnestических данных 114 детей первого года жизни. В основную группу исследования вошел 61 ребенок с установленным диагнозом ВПС. Контрольную группу исследования составили 53 ребенка без ВПС, относящиеся к I-IIА группе здоровья. Все пациенты основной группы были разделены на 3 подгруппы в соответствии с типом и тяжестью ВПС. *Результаты.* Установлено, что в целом дети с ВПС демонстрировали более низкие темпы прироста длины и массы тела на 1 году жизни в сравнении с группой контроля. Дети с тяжелыми ВПС имели более низкие показатели массы тела ( $p < 0,05$ ) и годовой прибавки массы тела ( $p < 0,001$ ) в сравнении с детьми с ВПС легкой и средней степени тяжести и в сравнении со здоровыми детьми ( $p < 0,05$ ). Выявлено, что наихудшие темпы физического развития демонстрировали дети с тяжелыми цианотическими пороками. Признаки белково-энергетической недостаточности встречались почти у половины детей с ВПС (47,9%) и достоверно преобладали у детей с тяжелыми цианотическими пороками в сравнении с цианотическими ( $p < 0,02$ ). Показано, что дети с тяжелыми ВПС демонстрировали более низкие темпы НПР в первом полугодии жизни в сравнении с детьми с ВПС легкой и средней степени тяжести ( $p < 0,005$ ), а также при сравнении со здоровыми детьми ( $p < 0,001$ ). Наиболее часто темповая задержка НПР наблюдалась по показателям активной речи и общих движений и преобладала в группе детей с тяжелыми цианотическими ВПС. *Заключение.* Результаты проведенной оценки имеют важное значение для отработки алгоритмов наблюдения детей с ВПС на педиатрическом участке.

**Ключевые слова:** дети первого года жизни, врожденные пороки сердца, нервно-психическое развитие, физическое развитие

**Abstract.** *The aim of the study* was to evaluate of the level of physical development and neurodevelopmental status of children with congenital heart defects (CHD) during the first year of life. *Materials and methods.* We conducted the prospective analysis of the clinical and anamnestic data of 114 children of the first year of life. The main study group included 61 children with CHD. The control group comprised 53 children without CHD, I-IIA group of health. All patients were divided into 3 subgroups according to the type and severity of the CHD. *Results.* We identified, that children with CHD demonstrated low length and weight during the first year of life, in comparison with control group. Children with severe acyanotic CHD had the lowest length and weight index. Children with severe CHD demonstrated the lowest weight ( $p < 0,05$ ) and index of annual growth of weight ( $p < 0,001$ ), in comparison with children with mild and moderate CHD and control group ( $p < 0,05$ ). Symptoms of protein-energy deficiency were detected in almost half of the children with CHD (47,9%) and significantly prevailed in children with severe acyanotic defects in comparison with cyanotic ( $p < 0,02$ ). We showed, that children with severe CHD demonstrated a lower neurodevelopmental status in the first half of life compared with children with mild and moderate CHD ( $p < 0,005$ ) and control group ( $p < 0,001$ ). The most frequent neurological delay was observed in terms of active speech and general movements and was predominant in the group of children with severe cyanotic CHD. *Conclusion.* The results of our assessment are important for developing algorithms for monitoring children with CHD in a pediatric outpatient clinic.

**Keywords:** children of the first year of life, congenital heart diseases, neurodevelopment outcomes, physical development

Конфликт интересов отсутствует.

There is no conflict of interest.

Контактная информация автора, ответственного за переписку:

Саперова Екатерина Валерьевна  
vev12345@gmail.com

Contact information of the author responsible for correspondence:

Ekaterina V. Saperova  
vev12345@gmail.com

Дата поступления 28.04.2018

Received 28.04.2018

Образец цитирования:

Саперова Е.В., Вахлова И.В. Особенности физического и нервно-психического развития детей первого года жизни с врожденными пороками сердца. Вестник уральской медицинской академической науки. 2018, Том 15, №4, с. 540–554, DOI: 10.22138/2500-0918-2018-15-4-540-554

For citation:

Saperova E.V., Vahlova I.V. Peculiarities of physical development and neurodevelopmental status of children of first year of life with congenital heart diseases. Vestn. Ural. Med. Akad. Nauki. = Journal of Ural Medical Academic Science. 2018, Vol. 15, no. 4, pp. 540–554. DOI: 10.22138/2500-0918-2018-15-4-540-554 (In Russ)

## Введение

Врожденные пороки сердца (ВПС) в России являются одной из самых частых форм пороков развития [1]. В последнее время в мире наблюдается рост числа тяжелых ВПС, что связано с улучшением диагностических алгоритмов, предотвращением случаев младенческой и антенатальной смертности [2]. Наличие у ребенка ВПС приводит к нарушению сатурации и оксигенации тканей, что оказывает существенное влияние на его развитие [3]. У значительного процента детей с ВПС можно наблюдать нарушения физического и нервно-психического развития в течение всего периода детства [4]. Так как первый год жизни ребенка сопровождается наиболее интенсивными темпами развития, оценка здоровья именно в этот период является приоритетной задачей для врача-педиатра. Кроме того, общеизвестно, что ВПС имеют полиэтиологичную природу. А имея представление о факторах риска развития ВПС можно уменьшить вероятность их появления в популяции в целом [2]. Все это определяет актуальность изучения показателей здоровья данной группы пациентов с целью оптимизации алгоритмов наблюдения на педиатрическом участке.

**Цель исследования:** дать характеристику нервно-психического и физического развития детей с врожденными пороками сердца на 1 году жизни.

## Материалы и методы

Проведен проспективный анализ клинико-anamnestических данных 114 детей первого года жизни. В основную группу исследования вошел 61 ребенок с установленным диагнозом ВПС. Контрольную группу исследования составили 53 ребенка без ВПС, относящиеся к I-IIА группе здоровья. Оценивались данные ante-, peri- и неонатального периода развития детей, полученные из медицинской документации (форма № 112/у), для детей основной группы —

из выписок профильных кардиологических и кардиохирургических отделений. Также у детей основной и контрольной групп анализировался клинический статус, включающий данные объективного осмотра, уровень нервно-психического и физического развития (ФР). Оценка ФР проводилась с использованием региональных центильных таблиц и включала определение уровня биологической зрелости и морфофункционального статуса (МФС) [5]. При оценке уровня биологической зрелости использовались значения длины тела и её годовой прибавки за 1 год жизни. Соответствие паспортному возрасту по уровню биологической зрелости определялось по индексу длина тела/возраст: индекс в диапазоне 25–75% означал своевременное развитие или соответствие паспортному возрасту; индекс в диапазоне менее 25% означал отставание развития от паспортного возраста, индекс в диапазоне выше 75% — опережение развития от паспортного возраста. Для оценки МФС использовался индекс масса/длина тела. Гармоничный МФС определялся при значениях индекса в диапазоне 25–75%, дисгармоничное развитие за счет дефицита массы тела при значениях индекса менее 25%, резко дисгармоничное развитие за счет дефицита массы тела при значениях индекса менее 10%, дисгармоничное развитие за счет избытка массы тела при значениях индекса в диапазоне выше 75% и резко дисгармоничное развитие за счет избытка массы тела более при значениях индекса выше 90%. Наличие белково-энергетической недостаточности (БЭН) оценивалось по соотношению должноствующей массы тела к фактической. При отставании фактической массы от должноствующей на 10–20% — выставлялась БЭН 1 степени, на 20–30% — БЭН 2 степени, более 30% — БЭН 3 степени. Оценка НПП проводилась в соответствии с существующими нормативными документами [6]. К 1 группе НПП относились дети с развитием показателей НПП, соответствующих возрасту, ко 2 груп-

пе НПР — с задержкой в развитии на 1 эпикризный срок. Обследование детей основной группы проводилось в динамике в течение первого года жизни в декретированные сроки: от 3–5 месяцев — 53 ребенка, от 6–8 месяцев — 47 детей, и от 10–12 месяцев — 41 ребенок. В контрольной группе в возрасте 3–5 месяцев было обследовано 42 ребенка, 6–8 месяцев — 24 ребенка, в возрасте 10–12 месяцев жизни — 18 детей. По гендерной структуре группы не отличались.

Для обработки полученных результатов применялись методы параметрического и непараметрического анализа описательной статистики (среднее арифметическое и стандартное отклонение —  $M \pm \sigma$ ), сравнительный анализ с определением t-критерия Стьюдента, хи-квадрат ( $\chi^2$ ); значимыми считались различия при  $p < 0,05$ . Оценка взаимосвязи продемонстрирована с помощью показателей эпидемиологического анали-

за: отношения шансов (OR) и этиологической фракции (AP%) с расчетом 95%-ных доверительных интервалов (ДИ).

Все пациенты основной группы были разделены на 3 подгруппы в соответствии с типом и тяжестью ВПС (согласно классификации, опубликованной Hoffman J.I.E и соавторами, 2002 г. [7]). Первую подгруппу наблюдения (I) составили 20 детей (32,8%), имеющих тяжелые цианотические ВПС, вторую подгруппу (II) — 21 ребенок (34,4%) с тяжелыми ацианотическими ВПС и третью подгруппу (III) — 20 детей (32,8%) с ВПС средней и легкой степени тяжести (рис. 1). Оперативное вмешательство на 1 году жизни было проведено у 34 детей (55,7%): 16 детей I подгруппы (80,0%) и 18 детей II подгруппы (85,7%). Детям III подгруппы за время наблюдения оперативные вмешательства не проводились.

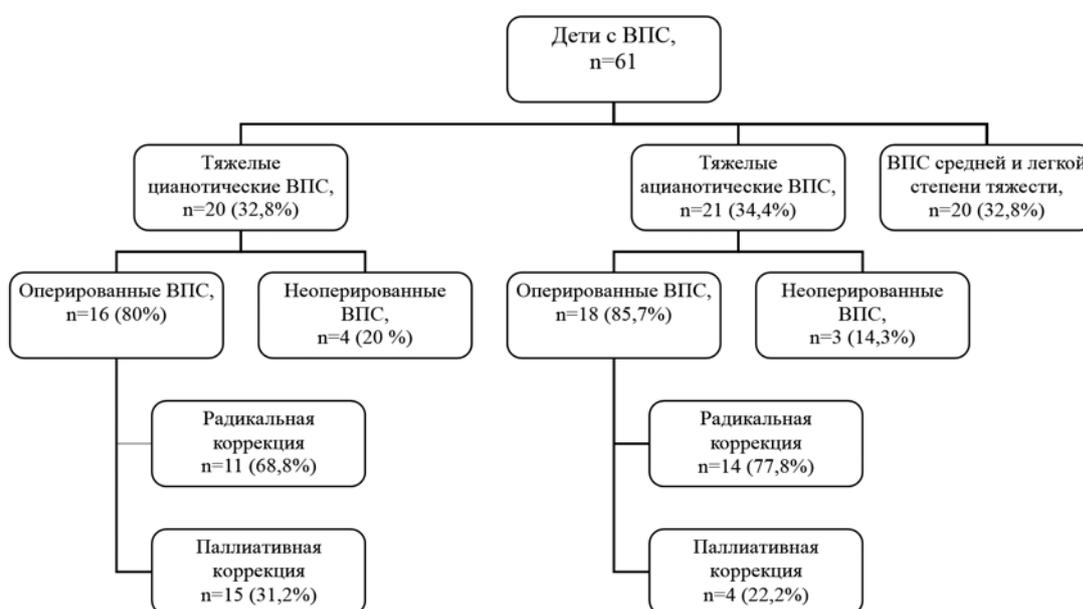


Рис.1. Структура врожденных пороков сердца у наблюдаемых детей  
Fig. 1. Structure of congenital heart disease in children

Структура ВПС обследуемых детей представлена в таблице 1. Первую (I) подгруппу наблюдения составили дети с цианотическими ВПС с нарушением гемодинамики тяжелой степени ( $n=20$ ), у 8 из них (50%) были дуктус-зависимые пороки сердца. Пороки с дуктус-зависимой гемодинамикой были представлены ВПС с обеспечением легочного кровотока (синдром гипоплазии правого сердца, транспозиция магистральных сосудов) и имели место у 7 детей (87,5%) и ВПС с обеспечением системного кровотока (тотальный аномальный дренаж легочных вен) — у 1 ребенка (12,5%). Более половины детей I подгруппы ( $n=12$ , 60%) имели дуктус-независимые ВПС: тетраду Фалло, аномалию Эбштейна, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, общий артериальный ствол. Вторую (II) подгруппу составляли дети, имеющие ацианоти-

ческие ВПС с тяжелыми нарушениями гемодинамики ( $n=21$ ). Более половины детей II подгруппы ( $n=12$ , 57,1%) имели ВПС с дуктус-зависимой гемодинамикой, все с обеспечением системного кровотока (коарктация аорты, критический стеноз аортального клапана). Остальные дети II подгруппы ( $n=9$ , 42,9%) имели дуктус-независимые ВПС: атриовентрикулярный канал, большой дефект межжелудочковой перегородки. В III подгруппу наблюдения вошли дети, имевшие ВПС с нарушениями гемодинамики средней и легкой степени тяжести, все ВПС данной группы были представлены ВПС с дуктус-независимой гемодинамикой: дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки малых размеров, гемодинамически незначимый открытый артериальный проток, порок развития трикуспидального клапана.

Оперативное вмешательство на 1 году жизни в целом было проведено у 34 детей (55,7%), у 25 (41%) из которых объем операции изначально был радикальным. Среди детей I подгруппы у 16 (80%) было проведено оперативное вмешательство, из них у 11 (68,8%) детей из них проведена радикальная коррекция; среди детей II подгруппы оперативное вмешательство проведено у 18 (85,7%) и радикальная коррекция у 14 (77,8%) соответственно. Четырем детям было проведено 2 этапа оперативной коррекции, у 3-х детей оперативное вмешательство после второго этапа имело радикальный характер.

Средний возраст оперативной коррекции составил  $66,4 \pm 80,1$  дней (min 5 дней, max 270 дней (9 мес.), Me 30 дней), для дуктус-зависимых ВПС —  $45,1 \pm 67,3$  дней (min 5 дней, max 240 дней (8 мес.), Me 30 дней), для дуктус-независимых ВПС —  $103,6 \pm 89,2$  дней (min 13 дней, max 270 дней (9 мес.), Me 30 дней) (табл. 2). Различий по срокам оперативной коррекции среди детей I и II подгрупп выявлено не было. Детям III подгруппы за время наблюдения оперативные вмешательства по поводу ВПС не проводились.

### Результаты

Анализ акушерского анамнеза матерей обследуемых детей выявил, что беременность ребенком с ВПС приходилась в целом на женщин со средним возрастом —  $30,7 \pm 3,8$  лет (min 25 лет, max 39 лет, Me 30,5 лет) (табл. 3). Среднее количество беременностей у матерей детей с ВПС составляло  $2,7 \pm 1,8$  (min 1, max 8, Me 2), количество родов —  $1,9 \pm 1,0$  (min 1, max 5, Me 2). Выявлено, что матери детей с тяжелыми цианотическими ВПС имели в анамнезе большее количество беременностей и родов в сравнении с матерями детей, имевших ВПС средней и легкой степени тяжести ( $3,3 \pm 2,0$  и  $2,1 \pm 1,5$ , соответственно,  $p < 0,01$  и  $2,3 \pm 1,1$  и  $1,5 \pm 0,6$ , соответственно,  $p < 0,01$ ) и большее количество родов, чем у матерей группы контроля ( $2,3 \pm 1,1$  и  $1,8 \pm 0,8$ , соответственно,  $p < 0,04$ ). Аналогичная закономерность прослеживалась и в возрасте матерей на момент родов: так, матери детей I подгруппы были достоверно старше матерей детей III подгруппы (соответственно  $31,7 \pm 3,8$  и  $29,5 \pm 3,4$ ,  $p < 0,01$ ). Кроме того, среднее количество родов у матерей детей с тяжелыми ВПС также было достоверно выше, чем у матерей детей III подгруппы ( $2,1 \pm 1,1$  и  $1,5 \pm 0,6$ ,  $p < 0,01$ ).

Анализ акушерского анамнеза выявил, что отягощенный акушерский анамнез, представленный искусственным прерыванием беременности и выкидышами на ранних сроках, встречался в целом почти у половины женщин — 45,9%. Осложненное течение беременности в виде наличия гестоза, гестационного сахарного диабета, инфекций, перенесенных во время беременности, а также тяжелой соматической патологии в стадии субкомпенсации (Q21.0, G40.0) наблюда-

лось у 45,6% женщин. Причем, у матерей детей с тяжелыми нарушениями гемодинамики (I и II подгруппы) данные показатели регистрировались несколько чаще, нежели чем у матерей детей III подгруппы и достоверно чаще, чем в группе контроля (61,0 и 37,7%, соответственно,  $p < 0,03$ ) (табл. 4). Это привело к выводу, что наличие осложненного течения беременности увеличивает риск возникновения тяжелого ВПС в 2,6 раз [ $1,1 \div 6,0$ ]. Расчет этиологической фракции показал, что у 52% [ $37,5 \div 58,4$ ] детей с ВПС тяжесть ВПС была изолированно связана с осложненным течением беременности их матерей. Инфекционный процесс (инфекции верхних дыхательных путей, мочевыделительной системы) во время настоящей беременности встречался лишь у трети матерей основной группы — 31,1%. Отмечалась тенденция к увеличению частоты встречаемости вышеуказанных состояний у матерей детей с тяжелыми ВПС. Выявлено достоверное повышение частоты встречаемости инфекций, перенесенных во время беременности, у матерей детей II подгруппы в сравнении с матерями детей III подгруппы (57,1 и 15%, соответственно,  $p < 0,005$ ). Однако, при сравнении с группой контроля достоверных различий зарегистрировано не было. Только у 1 женщины имелся отягощенный анамнез по ВПС (предыдущий ребенок в семье имел диагноз ВПС: ДМЖП), что говорит о спорадических случаях врожденных пороков в выбранной популяции.

При анализе интранатального периода выявлено, что у четверти матерей основной группы (24,6%) роды были преждевременными; частота преждевременных родов преобладала у матерей детей основной группы в отличие от контрольной (24,6 и 0%, соответственно,  $p < 0,001$ ). Три четверти детей (78,7%) с ВПС имели массу тела более 2500 г.; четверть детей (21,3%) — низкую массу тела (2500–1500 г.). Дети с низкой массой тела достоверно чаще встречались среди детей основной группы в отличие от контрольной (21,3% и 0%, соответственно,  $p < 0,001$ ). Различий по срокам родоразрешения и срокам гестации при сравнении в подгруппах выявлено не было.

При оценке по шкале Апгар средний балл на 1 минуте у детей с ВПС составил в целом  $6,4 \pm 1,2$  балла (от  $6,4 \pm 1,4$  балла для детей III подгруппы до  $6,6 \pm 0,7$  балла для детей II подгруппы), на 5 минуте —  $7,4 \pm 1,1$  балла (от  $7,3 \pm 1,2$  балла для детей I подгруппы до  $7,6 \pm 0,6$  балла для детей II подгруппы). И на 1 и на 5 минуте дети основной группы имели достоверно более низкие показатели баллов по шкале Апгар, чем дети контрольной группы ( $6,4 \pm 1,2$  и  $7,1 \pm 0,5$ ,  $p < 0,001$  — для 1-ой минуты,  $7,4 \pm 1,1$  и  $8,0 \pm 0,5$ ,  $p < 0,001$  — для 5 минуты). Таким образом, дети с ВПС чаще имели признаки гипоксии при оценке как на 1, так и на 5 минуте жизни, что, вероятно, связано с большей частотой недоношенности у этой группы пациентов. До-

стоверных отличий в баллах по шкале Апгар в подгруппах выявлено не было.

Анализ антропометрических показателей при рождении продемонстрировал, что в целом доношенные дети с ВПС имели массу тела  $3377,0 \pm 490,5$  г, недоношенные —  $2447,1 \pm 666,3$  г (табл. 5). Длина тела доношенных детей с ВПС составляла  $51,8 \pm 2,5$  см, недоношенных —  $46,2 \pm 3,9$  см. Индекс Кетле 1 среди доношенных детей составил  $65,0 \pm 7,9$ , среди недоношенных —  $52,4 \pm 10,3$ . Достоверных различий в массаростовых показателях при рождении в группах и подгруппах обследуемых детей не выявлено. Однако, обращает на себя внимание, что дети I подгруппы, как в группе доношенных, так и недоношенных детей, имели несколько более низкие средние показатели массы и демонстрировали более низкий индекс упитанности (Кетле 1) в сравнении с детьми II и III подгрупп.

Оценка ФР в постнеонатальном периоде показала, что в целом у наблюдаемых детей длина тела соответствовала среднему уровню (25–75%) на протяжении всего первого года жизни (табл. 6). Однако обнаружено, что длина тела у детей с ВПС в целом, а также детей, имеющих ВПС тяжелой степени, была достоверно ниже абсолютных значений длины тела детей контрольной группы в возрасте 3-х и 12-и месяцев жизни. Различий в абсолютных показателях длины тела у детей с различной тяжестью ВПС выявлено не было. Годовая прибавка в длине тела у детей основной группы составляла  $23,7 \pm 3,2$  см: в группе тяжелых ВПС (I+II) —  $23,0 \pm 3,3$  см, среди детей I подгруппы —  $24,0 \pm 3,2$  см, II подгруппы —  $21,8 \pm 3,1$  см, III подгруппы —  $24,7 \pm 2,7$  см. В контрольной группе годовая прибавка длины составляла  $24,8 \pm 2,3$  см. Выявлены достоверно более низкие темпы прироста длины тела за год к 12 месяцам жизни в группе детей с тяжелыми ацианотическими ВПС по сравнению с детьми, имеющими ВПС легкой и средней степени тяжести ( $21,8 \pm 3,1$  см и  $24,7 \pm 2,7$  см, соответственно,  $p < 0,03$ ), а также с детьми группы контроля ( $21,8 \pm 3,1$  см и  $24,8 \pm 2,3$  см, соответственно,  $p < 0,009$ ).

Развитие по уровню биологической зрелости у детей с ВПС на протяжении 1 года жизни соответствовало паспортному возрасту (по индексу длина/возраст) только у половины — 56,3%, отставание наблюдалось у трети детей первого года жизни — 29,6%, опережение — у 14,1% детей (табл. 7). Отставание биологической зрелости от паспортного возраста встречалось достоверно чаще у детей основной группы, чем контрольной (29,6 и 10,5%, соответственно,  $p < 0,001$ ). Однако к концу первого года жизни различия между группами нивелируются. Выявлены положительные тенденции в виде увеличения доли детей с соответствием биологического возраста паспортному в группе тяжелых ВПС — с 50,0 до 65,0%, в группе детей с ВПС легкой и средней степени тяжести с

58,8 до 71,4%.

При оценке массы тела было выявлено, что в целом у детей с ВПС в течение всего 1 года жизни масса тела была ниже среднего (<25%) и достоверно ниже массы тела группы контроля в 3 ( $p < 0,0005$ ), 6 ( $p < 0,0005$ ) и 12 месяцев ( $p < 0,03$ ) (табл. 5). Обнаружены достоверно более низкие показатели массы тела у детей с тяжелыми ВПС при сравнении с детьми, имевшими ВПС средней и легкой степени тяжести в возрасте 3-и ( $p < 0,03$ ), 6 ( $p < 0,05$ ) и 12 месяцев ( $p < 0,01$ ), а также при сравнении с группой контроля ( $p < 0,0005$ ,  $p < 0,0005$ ,  $p < 0,002$  — для 3, 6 и 12 месяцев, соответственно). Годовая прибавка в массе у детей основной группы в среднем составляла  $5890,2 \pm 1216,6$  г. и была достоверно ниже показателей прибавки массы детей контрольной группы  $6576,6 \pm 1011,58$  г. ( $p < 0,04$ ). У детей с тяжелыми ВПС (I+II) годовая прибавка в массе составляла —  $5390,3 \pm 1060,4$  г: в I подгруппе —  $5505,0 \pm 1224,5$  г, во II подгруппе —  $5292,1 \pm 933,4$  г. и также была достоверно ниже, чем у детей контрольной группы ( $p < 0,0006$ ,  $p < 0,02$ ,  $p < 0,0009$  — соответственно, для детей I+II, I и II подгрупп). У детей III подгруппы прибавка в массе за год была существенно выше, чем у детей с тяжелыми ВПС —  $6818,6 \pm 921,9$  г и  $5390,3 \pm 1060,4$  г, соответственно ( $p < 0,001$ ) и особенно, в сравнении с детьми с тяжелыми ацианотическими пороками — соответственно  $6818,6 \pm 921,9$  г и  $5292,1 \pm 933,4$  г ( $p < 0,0001$ ).

При оценке МФС в целом у детей с ВПС гармоничный МФС встречался только у 28,9% детей, дисгармоничный МФС — у 71,1% детей (табл. 8): за счет дефицита массы — у 61,2% (в т.ч. резко дисгармоничный за счет дефицита массы — у 25,3%), за счет избытка массы — у 9,9% (в т.ч. резко дисгармоничный за счет избытка массы — у 2,9% детей). Дисгармоничный МФС в целом, а также дисгармоничный МФС за счет дефицита массы достоверно чаще встречался среди детей основной группы, в отличие от контрольной (соответственно 71,1, и 43,4%,  $p < 0,001$ ; 61,2% и 31,8,  $p < 0,001$ ). На протяжении всего первого года жизни дисгармоничный МФС достоверно чаще встречался среди детей, с ВПС тяжелой степени в отличие от детей с ВПС легкой и средней степени тяжести (81,1 и 51,1%, соответственно,  $p < 0,005$ ). Причем большой процент дисгармоничного МФС у детей с тяжелыми ВПС обусловлен преобладанием именно резко дисгармоничного МФС за счет дефицита массы тела (35,8% у детей I+II подгруппы и только 4,3% среди детей III подгруппы,  $p < 0,005$ ). Частота встречаемости дисгармоничного МФС на протяжении всего первого года жизни была выше в группе детей с тяжелыми ВПС, в сравнении с группой контроля. Среди детей с ВПС в целом в возрасте 3, 6 и 12 месяцев только треть имела гармоничный МФС (20,4, 33,3 и 35,0%, соответственно). К концу первого года жизни отмеча-

лась положительная тенденция в виде увеличения доли детей с гармоничным МФС: в группе детей с тяжелыми ВПС с 13,5 до 23,1%, в группе детей с ВПС средней и легкой степени тяжести с 35,3% до 57,2%. Дети с тяжелыми цианотическими пороками демонстрировали несколько лучшую динамику прироста количества детей с гармоничным МФС в сравнении с детьми, имевшими тяжелые ацианотические пороки. Так, для I подгруппы этот показатель за первый год жизни вырос с 10,5 до 33,4%; для II подгруппы значения показателя практически не изменились — 16,7 и 14,3%, соответственно. Анализируя долю детей с резко дисгармоничным МФС можно отметить, что всех наблюдаемых группах к концу первого года жизни наблюдается прирост этого показателя: среди детей с тяжелыми ВПС (I+II) — с 24,3 до 46,1%, среди I подгруппы с 21,21 до 58,3%, II — с 27,8 до 35,7%, III — с 0 до 14,3%. Частота дисгармоничного МФС за все время наблюдения преобладала у детей с тяжелыми ВПС по сравнению с детьми, имевшими ВПС средней и легкой степени тяжести ( $p < 0,05$ ), а также при сравнении с группой контроля ( $p < 0,02$ ). Резко дисгармоничный МФС за счет дефицита массы также достоверно чаще встречался в группе детей с тяжелыми ВПС: в 3 месяца — 24,3 и 0% соответственно для детей I+II и III групп ( $p < 0,05$ ); в 6 месяцев — 40,6 и 0% ( $p < 0,005$ ) и в 12 месяцев — 46,1 и 14,3% ( $p < 0,05$ ) и достоверно чаще, чем в группе контроля. Наиболее часто резко дисгармоничный МФС к концу первого года жизни встречался в группе детей с тяжелыми цианотическими ВПС (до 58,3%). Дисгармоничный МФС за счет избытка массы встречался только в группе детей с ВПС легкой и средней степени тяжести и в группе контроля, достоверные отличия между группами отсутствовали.

Учитывая, что достаточно большая доля детей имела дисгармоничный МФС, была проанализирована доля детей с белково-энергетической недостаточностью (табл. 9). Установлено, что в целом среди детей с ВПС почти половина (47,9%) имели БЭН: БЭН 1 степени встречалась у четверти детей — 25,4%, БЭН 2 степени — у 18,3%, БЭН 3 степени — у 4,2%, что достоверно превышало частоту встречаемости БЭН у детей контрольной группы (соответственно, 47,9 и 12,0%,  $p < 0,001$  — в целом, 25,4 и 9,6%,  $p < 0,01$  — для БЭН 1 степени, 18,3 и 2,4%,  $p < 0,01$  — для БЭН 2 степени). К концу первого года жизни количество детей с клиническими признаками нутритивной недостаточности увеличилось с 39,0% в 3 месяца до 55,0% в 12 месяцев. БЭН на протяжении всего первого года жизни достоверно чаще встречалась у детей с тяжелыми ВПС в сравнении с детьми, имевшими ВПС легкой и средней степени тяжести (соответственно 63,1 и 6,4%,  $p < 0,001$ ) и группой контроля (63,1 и 12,0%,  $p < 0,001$ ). В группе тяжелых ВПС признаки нутритивной недо-

статочности (как 1, так и 2 степени) достоверно преобладали у детей II подгруппы в сравнении с I (51,1 и 75,1% соответственно,  $p < 0,02$ ) К концу первого года жизни процент детей с клиническим симптомокомплексом БЭН увеличился среди детей всех подгрупп: в I подгруппе с 47,4 до 66,6%, во II — с 61,1 до 85,7%, в III — с 5,9 до 14,3%. Сохранялось достоверное преобладание признаков БЭН в целом и БЭН 1 степени в группе тяжелых ВПС, в сравнении с группой контроля (76,9 и 25,0%,  $p < 0,001$  — для БЭН в целом, 42,3 и 12,5%,  $p < 0,05$  — для БЭН 1 степени). Таким образом, у детей с ВПС признаки нутритивной недостаточности сохранялись в течение всего первого года жизни.

При оценке уровня НПР у детей с ВПС в течение всего первого года жизни только две трети детей имели 1 группу НПР, остальные — 33,8% — 2 группу НПР (табл. 10). Частота встречаемости 2 группы НПР была достоверно выше среди детей основной группы, в сравнении с группой контроля ( $p < 0,001$ ). Отставание в НПР у наблюдаемых детей основной группы характеризовалось замедлением темпов общих движений и активной речи. Задержки по показателям зрительного и слухового анализаторов, эмоций, движений рук, речи понимания и навыков обнаружено не было. Дети с ВПС тяжелой степени достоверно чаще имели 2 группу НПР в сравнении с детьми, имевшими ВПС легкой и средней степени тяжести (45,3 и 10,6%, соответственно,  $p < 0,005$ ) и в сравнении с группой контроля ( $p < 0,001$ ). К 12 месяцам жизни в основной группе прослеживалась тенденция в виде уменьшения количества детей с отставанием в НПР с 33,8 до 25,0%. Наилучшая динамика к 12 месяцам жизни наблюдались в III подгруппе: число детей со 2 группой НПР уменьшилось с 17,6 до 7,1%, наихудшая — среди детей I подгруппы, в которой в динамике не отмечено улучшения показателей НПР (36,8% в 3 месяца и 41,7% в 12 месяцев). Однако, к концу первого года сохранялось достоверное преобладание 2 группы НПР в основной группе в сравнении с контрольной ( $p < 0,02$ ), а также при сравнении детей с тяжелыми ВПС с группой контроля ( $p < 0,007$ ). В группе детей с тяжелыми цианотическими ВПС к концу 1 года жизни наблюдается уменьшение процента детей с 1 группой НПР, в то время как в группе детей с тяжелыми ацианотическими ВПС наблюдается обратная тенденция.

## Выводы

1. Выявлен более отягощенный «материнский» анамнез у детей, родившихся с ВПС: матери детей с тяжелыми цианотическими ВПС имели достоверно больший средний возраст на момент родов, большее количество беременностей и родов; матери детей с тяжелыми ацианотическими ВПС чаще имели осложненное течение беременности. Установлено, что при

наличии осложненного течения беременности риск возникновения тяжелого ВПС увеличивался в 2,6 [1,1-6,0] раз. У 52% [37,5÷58,4] детей с ВПС тяжесть ВПС была изолированно связана с осложненным течением беременности их матерей.

2. Дети с ВПС обнаруживали более низкие темпы прироста длины и массы тела на 1 году жизни, в сравнении со здоровыми детьми. Дети с тяжелыми ВПС в течение всего 1 года жизни имели более низкие показатели массы тела ( $p<0,05$ ) и годовой прибавки массы тела ( $p<0,001$ ) в сравнении с детьми с ВПС легкой и средней степени тяжести и в сравнении со здоровыми детьми ( $p<0,05$ ). Наихудшие темпы демонстрировали дети с тяжелыми цианотическими пороками, даже после проведения им оперативной коррекции. Этот факт, вероятно, объясняется негативным влиянием «острой» гипоксии в периоде новорожденности (наличие дуктус-зависимой гемодинамики у детей с цианотическими ВПС до проведения им радикальной оперативной коррекции) на функциональные возможности детского организма, реализуемые на 1 году жизни.

3. Дети с тяжелыми ВПС чаще здоровых демонстрировали дисгармоничный МФС за счет дефицита массы на протяжении всего первого года жизни ( $p<0,005$ ), в большей степени за счет преобладания

резко дисгармоничного МФС ( $p<0,005$ ), что означало наличие у этих детей белково-энергетической недостаточности. Почти половина детей с ВПС (47,9%) имели признаки БЭН; в группе тяжелых пороков признаки БЭН достоверно преобладали у детей с тяжелыми цианотическими пороками в сравнении с цианотическими ( $p<0,02$ ).

4. Дети с тяжелыми ВПС демонстрировали более низкие темпы НПР в сравнении с детьми с ВПС легкой и средней степени тяжести в возрасте 3-х ( $p<0,005$ ) и 6-и ( $p<0,005$ ) месяцев жизни, а также при сравнении со здоровыми детьми ( $p<0,01$ ). Наиболее часто темповая задержка НПР наблюдалась по показателям активной речи и общих движений и преобладала в группе детей с тяжелыми цианотическими ВПС, что можно объяснить негативным влиянием хронической гипоксии, наблюдающейся при цианотических ВПС (даже после проведения этапов оперативной коррекции) на функционирование центральной нервной системы.

Результаты проведенной оценки показателей физического и нервно-психического развития детей с ВПС имеют важное значение для отработки алгоритмов наблюдения за данной категорией больных на педиатрическом участке.

Таблица 1  
Структура врожденных пороков сердца у наблюдаемых детей  
Table 1  
Structure of congenital heart disease in children

Кол-во, number n=61	Структура ВПС/ Structure of CHD	Вид ВПС/ Type of CHD	n	%	Оперативное вмешательство/ operative correction, n=34
Дети I под группы / I group n=20	Дуктус-зависимые ВПС / CHD with ductus-dependent hemodynamic, n=8 (50,0%)	Синдром гипоплазии правого сердца (СГПС)/ Hypoplastic left heart	4	20,0	4
		Транспозиция магистральных сосудов (ТМС)/ Transposition of the great arteries	3	15,0	3
		Тотальный anomальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ)/ Total anomalous pulmonary venous connection	1	5,0	1
	Дуктус-независимые ВПС/ CHD with ductus-not dependent hemodynamic, n=12 (60,0%)	Тетрада Фалло (ТФ)/ Tetralogy of Fallot	7	35,0	6
		Аномалия Эбштейна (АЭ)/ Ebstein anomaly	3	15,0	0
		Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОС от ПЖ)/ Double outlet right ventricle	1	5,0	1
		Общий артериальный ствол (ОАС)/ Truncus arteriosus	1	5,0	1
Дети II под группы / II group n=21	Дуктус-зависимые ВПС / CHD with ductus-dependent hemodynamic, n=12 (57,1%)	Коарктация аорты (КА)/ Coarctation of the aorta	10	47,6	10
		Критический стеноз аортального клапана (Стеноз АК)/ Critical aortic stenosis	2	9,5	2
	Дуктус-независимые ВПС/ CHD with ductus-not dependent hemodynamic n=9 (42,9%)	Атрио-вентрикулярный канал (АВК)/ Atrioventricular septal defect	5	23,9	3
		Большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)/ Ventricular septal defect	4	19,0	3
Дети III под группы / III group n=20	Дуктус-независимые ВПС/ CHD with ductus-not dependent hemodynamic, n=8 (100%)	Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП)/ Atrial septal defect	10	50,0	0
		Малый дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП)/ Ventricular septal defect	7	35,0	0
		Открытый артериальный проток (ОАП)/ Patent ductus arteriosus	1	5,0	0
		Порок развития трикуспидального клапана/ Tricuspid valve anomaly	1	5,0	0
		Умеренный стеноз клапана легочной артерии/ Mild pulmonic stenosis	1	5,0	0

Таблица 2  
Средний возраст оперативной коррекции у наблюдаемых детей  
Table 2  
Average age of operation in observed children

Признак/ Characterization	I+II, M±σ (Me), дней/days	I, M±σ (Me), дней/days	II, M±σ (Me), дней/days	III, M±σ (Me), дней/days
Возраст оперативной коррекции при ВПС/ Age of operation in children with CHD	66,4±80,1 (30)	77,6±84,8 (30)	56,6±76,7 (30)	-
Возраст оперативной коррекции при дуктус-зависимых ВПС/ Age of operation in children with ductus-dependent CHD	45,1±67,3 (24)	49,1±75,9 (22,5)	42,3±64,2 (24)	-
Возраст оперативной коррекции при дуктус-независимых ВПС/ Age of operation in children with ductus- not dependent CHD	103,6±89,2 (90)	106,0±88,4 (100)	99,8±100,8 (90)	-

Таблица 3  
Акушерский анамнез у матерей наблюдаемых детей  
Table 3  
Obstetric anamnesis in mothers of observed children

Признак/ Characterization	Основная группа M±σ;(Me)	I+II M±σ;(Me)	I M±σ;(Me)	II M±σ;(Me)	III M±σ;(Me)	Контрольная группа, M±σ;(Me)	p (t)
	1	2	3	4	5	6	
Количество беременностей/ Number of pregnancies	2,7±1,8; (2)	3,0±1,9; (2)	3,3±2,0; (3,5)	2,8±1,8; (2)	2,1±1,5; (2)	2,4±1,1; (2)	p <sub>3-5</sub> <0,01
Количество родов/ Number of births	1,9±1,0; (2)	2,1±1,1; (2)	2,3±1,1; (2)	1,9±1,0; (2)	1,5±0,6; (1)	1,8±0,8; (2)	p <sub>2-5,3-5</sub> <0,01 p <sub>3-6</sub> <0,04
Возраст матерей на момент родов/ Mother's age	30,7±3,8; (30,5)	31,3±4,0; (32)	31,7±3,8; (32,5)	31,0±4,2; (28,5)	29,5±3,4; (28)	31,5±5,4; (30)	p <sub>3-5</sub> <0,01

Таблица 4  
Течение антенатального периода у наблюдаемых детей (%)  
Table 4  
Antenatal period in observed children (%)

Признак/ Characterization	Основная группа	I+II	I	II	III	Контрольная группа	p (χ <sup>2</sup> )
	1	2	3	4	5	6	
Осложненное течение беременности/ Complications during pregnancy	45,6	61,0	50,0	71,4	35,0	37,7	p <sub>4-5</sub> <0,02, p <sub>2-6</sub> <0,03 p <sub>4-6</sub> <0,01
Отягощенный акушерский анамнез/ Complicated obstetrical anamnesis	45,9	51,2	55,0	47,6	35,0	48,0	-
Инфекционный процесс во время беременности/ Infections during pregnancy	31,1	39,0	20,0	57,1	15,0	39,6	p <sub>4-5</sub> <0,005
ОРВИ/ Respiratory	18,0	22,0	10,0	33,3	10,0	18,9	
ИМВП/ Urinary	13,1	17,1	10,0	23,8	5,0	24,5	

Таблица 5  
Антропометрические показатели при рождении у наблюдаемых детей  
Table 5  
Anthropometric data at birth in observed children

Признак/ Characterization	Основная группа, M±σ	I+II M±σ	I M±σ	II M±σ	III M±σ	Контрольная группа, M±σ	p (t)
Масса при рождении доношенных детей (г)/ Weight at birth in full-term newborns	3377,0±490,5	3352,6±496,9	3231,3±591,1	3459,6±383,0	3432,9±489,1	3399,1±346,0	-
Масса при рождении недоношенных детей (г)/ Weight at birth in preterm newborns	2447,1±666,3	2381,9±315,5	2242,0±393,9	2331,8±229,1	2695,0±980,3	-	-
Длина при рождении доношенных детей (см)/ Length at birth in full-term newborns	51,8±2,5	51,7±2,5	51,2±2,3	52,2±2,7	52,1±2,6	52,0±1,9	-
Длина при рождении недоношенных детей (см)/ Length at birth in preterm newborns	46,2±3,9	45,2±3,2	45,6±2,7	44,8±4,2	47,7±4,7	-	-
Индекс Кетле 1 доношенных детей/ The Kettle's index in full-term newborns	65,0±7,9	64,7±7,9	62,9±9,3	66,3±6,2	65,6±8,1	65,1±5,7	-
Индекс Кетле 1 недоношенных детей/ The Kettle's index in preterm newborns	52,4±10,3	50,4±5,9	49,0±7,0	52,2±4,3	55,4±15,0	-	-

Таблица 6  
Показатели длины тела и массы у наблюдаемых детей  
Table 6  
Length and weight in observed children

Длина тела/ Length	Возраст, мес/ Age, month	Основная группа		I+II		I		II		III		Контрольная группа	
		M±σ, см	Индекс длина/ возраст ‰	M±σ, см	Индекс длина/ возраст ‰								
		1		2		3		4		5		6	
		3 <sup>1</sup>	6	12 <sup>2</sup>	3 <sup>3</sup>	6 <sup>4</sup>	12 <sup>5</sup>						
	3 <sup>1</sup>	59,0±3,9	25-75	58,9±3,9	25-75	58,7±4,7	25-75	59,1±2,9	25-75	59,2±3,9	25-75	61,1±2,2	25-75
	6	66,3±3,2	25-75	66,9±2,8	25-75	66,8±2,9	25-75	66,9±2,7	25-75	65,1±3,8	25-75	67,0±3,1	25-75
	12 <sup>2</sup>	75,1±3,1	25-75	75,0±3,3	25-75	75,3±3,4	25-75	74,6±3,3	25-75	75,2±2,9	25-75	76,7±2,0	25-75
Масса тела/ Weight	Возраст, мес/ Age, month	M±σ, г	Индекс масса/ возраст ‰	M±σ, г	Индекс масса/ возраст, ‰								
		1		2		3		4		5		6	
		3 <sup>3</sup>	6 <sup>4</sup>	12 <sup>5</sup>	3 <sup>3</sup>	6 <sup>4</sup>	12 <sup>5</sup>	3 <sup>3</sup>	6 <sup>4</sup>	12 <sup>5</sup>	3 <sup>3</sup>	6 <sup>4</sup>	12 <sup>5</sup>
			3 <sup>3</sup>	5112,3± 1133,7	< 25	4845,0± 1084,8	< 25	4870,3± 1142,9	< 25	4818,3± 1052,4	< 25	5693,4± 1041,5	25-75
	6 <sup>4</sup>	6850,6± 1128,8	< 25	6588,8± 1208,4	< 25	6752,5± 1218,2	< 25	6425,0± 1215,0	< 25	7374,0± 732,2	25-75	7825,0± 997,6	25-75
	12 <sup>5</sup>	9169,0± 1356,6	< 25	8751,5± 1301,4	< 25	8841,7± 1561,7	< 25	8674,3± 1086,0	< 25	9944,3± 1115,4	25-75	10001,0± 1107,3	25-75

1 —  $p_{1-6} < 0,002$ ,  $p_{2-6} < 0,003$ ,  $p_{3-6} < 0,008$ ,  $p_{4-6} < 0,006$ ; 2 —  $p_{1-6, 4-6} < 0,02$ ; 3 —  $p_{1-6, 2-6, 3-6, 4-6} < 0,0005$ ,  $p_{2-5, 4-5} < 0,03$ ,  $p_{3-5} < 0,01$ ;  
4 —  $p_{1-6, 2-6, 3-6, 4-6} < 0,0005$ ,  $p_{2-5, 4-5} < 0,05$ ; 5 —  $p_{1-6, 3-6} < 0,03$ ,  $p_{2-6, 4-6} < 0,002$ ,  $p_{2-5, 4-5} < 0,01$ ,  $p_{3-5} < 0,05$

Таблица 7  
Уровень биологической зрелости у наблюдаемых детей на 1 году жизни (%)

Table 7  
The level of biological maturity in observed children at 1 year of life (%)

Возраст, мес./ Age, month	Уровень биологической зрелости (индекс длина тела/возраст)/ The level of biological maturity (index length / age)	Основная группа	I+II	I	II	III	Контрольная группа	P ( $\chi^2$ )
		1	2	3	4	5	6	
3–12	Соответствовал паспортному возрасту/ The index is age-appropriate	56,3	55,8	51,1	60,4	57,4	68,6	$p_{3-6} < 0,05$
	Отставал от паспортного возраста/ The index lags behind the age	29,6	27,4	25,5	29,2	34,0	10,5	$p_{1-6} < 0,001$ $p_{5-6} < 0,05$
	Опережал паспортный возраст/ The index is ahead of age	14,1	16,8	23,4	10,4	8,6	20,9	-
3	Соответствовал паспортному возрасту/ The index is age-appropriate	50,0	45,9	42,1	50,0	58,8	74,4	$p_{1-6, 3-6} < 0,02$ $p_{2-6} < 0,01$
	Отставал от паспортного возраста/ The index lags behind the age	37,0	37,8	36,8	38,9	35,3	9,3	$p_{1-6, 4-6} < 0,002$ $p_{2-6} < 0,003$ $p_{3-6} < 0,009$ $p_{5-6} < 0,02$
	Опережал паспортный возраст/ The index is ahead of age	13,0	16,3	21,1	11,1	5,9	16,3	-
6	Соответствовал паспортному возрасту/ The index is age-appropriate	56,3	62,6	56,4	68,8	43,8	52,0	-
	Отставал от паспортного возраста/ The index lags behind the age	27,1	18,7	18,7	18,7	43,7	20,0	-
	Опережал паспортный возраст/ The index is ahead of age	16,6	18,7	25,0	12,5	12,5	28,0	-
12	Соответствовал паспортному возрасту/ The index is age-appropriate	65,0	61,5	58,3	60,0	71,4	77,8	-
	Отставал от паспортного возраста/ The index lags behind the age	22,5	23,1	16,3	26,7	21,4	22,2	-
	Опережал паспортный возраст/ The index is ahead of age	12,5	15,4	25,0	13,3	7,2	0	$p_{3-6} < 0,02$

Таблица 8  
 Морфо-функциональный статус у наблюдаемых детей на 1 году жизни (%)  
 Table 8  
 Morpho-functional status in observed children at 1 year of life (%)

Возраст, мес./ Age, month	Морфо-функциональный статус/ Morpho-functional status	Основная группа	I+II	I	II	III	Контрольная группа	p ( $\chi^2$ )
			1	2	3	4		
3-12	Гармоничный/ Harmonious	28,9	18,9	21,3	16,7	48,9	56,5	$p_{1-6,2-6,3-6,4-6} < 0,001$ $p_{2-5,3-5,4-5} < 0,005$
	Дисгармоничный/ Inharmonious	71,1	81,1	78,7	83,3	51,1	43,4	
	- дисгармоничный, дефицит массы/ Inharmonious, deficiency of weight - в т.ч. резко дисгармоничный за счет дефицита массы/ Severe deficiency of weight	61,2	75,8	74,2	79,2	32,0	31,8	$p_{1-6,2-6,3-6,4-6} < 0,001$ $p_{2-5,4-5} < 0,005$ , $p_{3-5} < 0,05$  $p_{1-6} < 0,002$ $p_{2-6,3-6,4-6} < 0,001$ $p_{2-5,3-5,4-5} < 0,005$
		25,3	35,8	36,2	35,4	4,3	8,2	
3	Гармоничный/ Harmonious	20,4	13,5	10,5	16,7	35,3	53,5	$p_{1-6,2-6,3-6,4-6} < 0,001$
	Дисгармоничный/ Inharmonious	79,6	86,5	89,5	83,3	64,7	46,5	
	- дисгармоничный, дефицит массы/ Inharmonious, deficiency of weight - в т.ч. резко дисгармоничный за счет дефицита массы/ Severe deficiency of weight	61,1	73,0	73,7	72,2	35,3	30,2	$p_{2-6} < 0,001$ $p_{3-6} < 0,002$ $p_{4-6} < 0,003$ $p_{2-6} < 0,02$ , $p_{3-6,2-5,4-5} < 0,05$ , $p_{4-6} < 0,01$
		16,7	24,3	21,1	27,8	0	4,7	
6	Гармоничный/ Harmonious	33,3	21,9	25,0	18,8	56,3	58,3	$p_{1-6} < 0,03$ , $p_{2-6} < 0,006$ , $p_{3-6} < 0,04$ , $p_{4-6} < 0,02$ , $p_{2-5,4-5} < 0,05$
	Дисгармоничный/ Inharmonious	66,7	78,1	75,0	81,2	43,7	41,7	
	- дисгармоничный, дефицит массы/ Inharmonious, deficiency of weight - в т.ч. резко дисгармоничный за счет дефицита массы/ Severe deficiency of weight	60,4	78,1	75,0	81,2	25,0	29,2	$p_{1-6} < 0,02$ , $p_{2-6,3-5,4-5} < 0,001$ , $p_{3-6,2-5} < 0,005$ , $p_{4-6} < 0,002$ ,  $p_{2-6} < 0,007$ , $p_{3-6} < 0,03$ , $p_{4-6} < 0,009$ , $p_{2-5} < 0,005$ , $p_{3-5,4-5} < 0,001$
		27,1	40,6	37,5	43,7	0	8,3	
12	Гармоничный/ Harmonious	35,0	23,1	33,4	14,3	57,2	61,1	$p_{2-6} < 0,02$ , $p_{4-6} < 0,008$ $p_{2-5} < 0,05$ , $p_{4-5} < 0,02$
	Дисгармоничный/ Inharmonious	65,0	76,9	66,6	85,7	42,8	38,9	
	- дисгармоничный, дефицит массы/ Inharmonious, deficiency of weight - в т.ч. резко дисгармоничный за счет дефицита массы/ Severe deficiency of weight	62,5	76,9	66,6	85,7	35,7	38,9	$p_{2-6} < 0,02$ , $p_{4-6} < 0,008$  $p_{2-6,2-5} < 0,05$ $p_{3-6,3-5} < 0,02$
		35,0	46,1	58,3	35,7	14,3	16,7	

Таблица 9  
 Степени белково-энергетической недостаточности у наблюдаемых детей на 1 году жизни (%)

Table 9

Degrees of protein-energy deficiency (PED) in observed children at 1 year of life (%)

Возраст, мес./ Age, month	Наличие и степень БЭН/ PED and degrees of PED	Основная группа	I+II	I	II	III	Контрольная группа	p ( $\chi^2$ )
		1	2	3	4	5		
3-12	БЭН/ PED:	47,9	63,1	51,1	75,1	6,4	12,0	$p_{1-6,2-6,3-6,4-6,2-5,3-5,4-5} < 0,001$ , $p_{3-4} < 0,02$
	- 1 степень/ I degree	25,4	34,7	29,8	39,6	6,4	9,6	$p_{1-6} < 0,01$ , $p_{3-5} < 0,005$ , $p_{2-6,3-6,3-4,2-5,4-5} < 0,001$
	- 2 степень/ II degree	18,3	22,1	14,9	29,2	-	2,4	$p_{1-6} < 0,01$ , $p_{2-6,4-6,2-5,4-5} < 0,001$ , $p_{3-5} < 0,005$ , $p_{3-6} < 0,002$
	- 3 степень/ III degree	4,2	6,3	6,4	6,3	-	-	-
3	БЭН / PED:	39,0	54,0	47,4	61,1	5,9	4,8	$p_{1-6,2-6,3-6,4-6,2-5,3-5,4-5} < 0,001$ , $p_{1-6,2-5,4-5} < 0,05$ ,
	- 1 степень/ I degree	24,1	32,4	31,6	33,3	5,9	4,8	$p_{1-6} < 0,03$ , $p_{2-6} < 0,02$ , $p_{3-6} < 0,005$ , $p_{4-6} < 0,003$
	- 2 степень/ II degree	9,3	13,5	10,5	16,7	-	-	$p_{1-6} < 0,05$ , $p_{2-6} < 0,02$ , $p_{3-6} < 0,04$ , $p_{4-6} < 0,006$
	- 3 степень/ III degree	5,6	8,1	5,3	11,1	-	-	-
6	БЭН / PED:	41,7	62,6	43,8	81,3	-	16,0	$p_{1-6} < 0,003$ , $p_{2-6,4-6,2-5,3-5,4-5} < 0,001$ , $p_{3-4} < 0,05$
	- 1 степень/ I degree	20,8	31,3	25,0	37,5	-	16,0	$p_{2-5} < 0,02$ , $p_{3-5} < 0,05$ , $p_{4-5} < 0,01$
	- 2 степень/ II degree	14,6	21,9	6,3	37,5	-	-	$p_{1-6} < 0,03$ , $p_{2-6} < 0,02$ , $p_{4-6} < 0,001$ , $p_{2-5,3-4} < 0,05$ , $p_{4-5} < 0,01$
	- 3 степень/ III degree	6,3	9,4	12,5	6,3	-	-	-
12	БЭН / PED:	55,0	76,9	66,6	85,7	14,3	25,0	$p_{1-6} < 0,006$ , $p_{3-6} < 0,003$ , $p_{2-6,4-6,2-5,3-5,4-5} < 0,001$
	- 1 степень/ I degree	32,5	42,3	33,3	50,0	14,3	12,5	$p_{2-6} < 0,05$ , $p_{4-6} < 0,03$
	- 2 степень/ II degree	22,5	34,6	33,3	35,7	-	12,5	$p_{2-5,4-5} < 0,02$ , $p_{3-5} < 0,05$
	- 3 степень/ III degree	-	-	-	-	-	-	-

Таблица 10  
 Нервно-психическое развитие у наблюдаемых детей на 1 году жизни (%)  
 Table 10  
 Neurodevelopmental status in observed children at 1 year of life (%)

Возр., мес./ Age, month	Группа ННР/ Group of neurodevelopmental status	Основ- ная груп- па	I+II	I	II	III	Кон- трольная группа	p ( $\chi^2$ )
		1	2	3	4	5		
3-12	1 группа/ I group	66,2	54,7	61,7	47,9	89,4	100	p <sub>1-6,2-6,3-6,4-6</sub> <0,001, p <sub>5-6</sub> <0,002 p <sub>2-5,3-5,4-5</sub> <0,005
	2 группа/ II group	33,8	45,3	38,3	52,1	10,6	0	
3	1 группа/ I group	37,0	54,1	63,2	44,4	82,4	100	p <sub>1-6,2-6,3-6,4-6</sub> <0,001, p <sub>5-6</sub> <0,005 p <sub>4-5</sub> <0,02, p <sub>2-5</sub> <0,05
	2 группа/ II group	63,0	45,9	36,8	55,6	17,6	0	
6	1 группа/ I group	62,5	46,9	62,5	31,3	93,8	100	p <sub>1-6,2-6,3-6,4-6</sub> <0,001 p <sub>2-5,4-5</sub> <0,005, p <sub>3-5</sub> <0,05
	2 группа/ II group	37,5	53,1	37,5	68,7	6,2	0	
12	1 группа/ I group	75,0	65,4	58,3	71,4	92,9	100	p <sub>2-6</sub> <0,007, p <sub>3-6</sub> <0,004, p <sub>4-6</sub> <0,002 p <sub>1-6</sub> <0,02, p <sub>3-5</sub> <0,05
	2 группа/ II group	25,0	34,6	41,7	28,6	7,1	0	

## ЛИТЕРАТУРА

1. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. 2015. URL: [http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr\\_vps.pdf](http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vps.pdf) (дата обращения: 24.02.2018).

2. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии. 2017;16(2):126-133. DOI:10.15690/vsp.v16i2.1713.

3. Клайнман Ч., Сери И. Гемодинамика и кардиология/ Пер. с англ.; под ред. К.С. Шведова, В.А. Кокорина, А.А. Купряшова. — М.: Логосфера, 2015. — 512 с.

4. Gaynor J.W., Stopp C, Wypij D., Andropoulos D. B., Atallah J., Atz A. M. et al. Neurodevelopmental outcomes after cardiac surgery in infancy. Pediatrics. 2015 May; 135(5): 816–825. DOI:10.1542/peds.2014-3825.

5. Насыбулина Г.М., Кочева Н.О, Санникова Н.Е., Вахлова И.В., Бабина Р.Т. Оценка физического развития детей Свердловской области от 0 до 16 лет: Методические рекомендации. – Екатеринбург: УГМУ, 2002. – 83 с.

6. Альбицкий В.Ю., Алексеева Е.И., Акоев Ю.С., Антонова Е.В. и др. Руководство по амбулаторно-поликлинической педиатрии / Под ред. А.А. Баранова. - 2-е изд., испр. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 592 с.

7. Hoffman J. I. E., Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. Journal of the American College of Cardiology. 2002;39(12):1890-1900.

## REFERENCES

1. Federal Clinical Recommendations for the Provision of Medical Care to Children with Congenital Heart Diseases. 2015 [In Russ.]. URL: [http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr\\_vps.pdf](http://www.pediatr-russia.ru/sites/default/files/file/kr_vps.pdf) (Available from: 24.02.2018).

2. Saperova E.V., Vahlova I.V. Congenital Heart Diseases in Children: Incidence, Risk Factors, Mortality. Current pediatrics. 2017;16(2):126-133 (In Russ.). DOI:10.15690/vsp.v16i2. 1713.

3. Klajnman Ch., Seri I. Hemodynamics and cardiosurgery/ translation from English; K.S. Shvedova, V.A. Kokorina, A.A. Kuprjashova ed. — M.: Logosfera, 2015. — 512 s (In Russ.).

4. Gaynor J.W., Stopp C, Wypij D., Andropoulos D. B., Atallah J., Atz A. M. et al. Neurodevelopmental outcomes after cardiac surgery in infancy. Pediatrics. 2015 May; 135(5): 816–825. DOI:10.1542/peds.2014-3825.

5. Hasybulina G.M., Kocheva N.O, Sannikova N.E., Vahlova I.V., Babina R.T. Evaluation of the physical development of children in the Sverdlovsk region from 0 to 16 years: Methodological recommendations.– Ekaterinburg: UGMU, 2002. – 83 s (In Russ.).

6. Al'bickij V.Ju., Alekseeva E.I., Akoev Ju.S., Antonova E.V. et al. guide to outpatient polyclinic pediatrics / A.A. Baranov ed. - 3rd ed. - M.: GJeOTAR-Media, 2009. – 592 s (In Russ.).

7. Hoffman J. I. E., Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. Journal of the American College of Cardiology. 2002;39(12):1890-1900.

Авторы

Вахлова Ирина Вениаминовна  
Д.м.н., профессор, зав.кафедрой госпитальной педиатрии  
Vachlova-61@mail.ru

Саперова Екатерина Валерьевна  
Аспирант кафедры госпитальной педиатрии; врач педиатр, детский кардиолог.  
Vev12345@gmail.com

Уральский государственный медицинский университет  
620028, Российская Федерация, Свердловская обл., г. Екатеринбург, ул. Репина, д. 3

Authors

Irina V. Vahlova  
Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of hospital pediatrics  
Vachlova-61@mail.ru

Ekaterina V. Saperova  
Graduate student of the Department of hospital pediatrics; Pediatrician, pediatric cardiologist  
Vev12345@gmail.com

Ural State Medical University  
620028, Russian Federation, Yekaterinburg, Repina St, 3